

La dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive d'apparence idiopathique

**Etude critique
à propos de sept observations personnelles
Résultats opératoires**

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 1^{er} Octobre 1964

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Claude DEJOUR

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

Né le 29 Janvier 1934, à LAMASTRE (Ardèche)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gailleton, 42

—
1964

La dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive d'apparence idiopathique

**Etude critique
à propos de sept observations personnelles
Résultats opératoires**

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 1^{er} Octobre 1964

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Claude DEJOUR

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

Né le 29 Janvier 1934, à LAMASTRE (Ardèche)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gailleton, 42

—
1964

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens honoraires	M. J. LEPINE, Membre de l'Institut. M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut.
Doyen	M. J.-F. CIER.
Assesseurs	MM. M. LEVRAT et L. REVOL.

Professeurs Honoraires : MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET.

PROFESSEURS

Clinique urologique	MM. CIBERT.	Clinique traumatologique des membres	MM. CREYSSEL.
Physique biologique	PONTHUS (dét. à Beyrouth).	Clinique carcinologique ..	DARGENT.
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale	DECHAUME.	Anatomie pathologique ..	GUICHARD.
Chimie organique et toxicologie	CHAMBON.	Pathologie générale et expérimentale	GIRARD Paul.
Clinique chirurgicale B ..	WERTHEIMER.	Anatomie	LATARJET.
Clinique médicale B	PAUPERT-RAVAULT.	Pathologie chirurgicale ..	PEYCELON.
Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires	FROMENT.	Thérapeutique	GIRARD Marcel
Clinique médicale C	CROIZAT.	Pathologie médicale	VACHON.
Chimie biologique et médicale	ENSELME.	Physio-pathologie des voies respiratoires	GALY.
Clinique chirurgicale A ..	MALLET-GUY.	Radiologie	PAPILLON.
Pharmacie galénique	REVOL.	Clinique des maladies infectieuses	JEUNE.
Clinique gynécologique ..	POLLOSSON.	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale	GONIN.
Clinique obstétricale	PIGEAUD.	Bactériologie	MONNET.
Médecine du travail	BOURRET.	Physiologie et pathologie obstétricales	BANSSILLON
Clinique médicale A	LEVRAT.	Physiologie B	CHATONNET.
Hygiène et action sanitaire et sociale	SOHIER.	Clinique endocrinologique.	GUINET.
Botanique et cryptogamie.	NETIEN.	Clinique de chirurgie orthopédique	TRILLAT.
Clinique chirurgicale C ..	BERTRAND.	Clinique stomatologique ..	FREIDEL.
Chimie analytique pharmaceutique	BADINAND.	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles ..	MARION Joseph.
Pharmacie chimique et pharmacologie	DREVON.	Matière médicale et législation pharmaceutique ..	DORCHE.
Médecine légale et déontologie	ROCHE.	Histologie et embryologie.	DUMONT Louis
Parasitologie et pathologie exotique	COUDERT.	Chimie	PERROT.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phoniologie	MOUNIER-KUHN.	Physiologie A	CIER J.-F.
Clinique ophtalmologique ..	PAUFIQUE.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.	PERRIN J.
Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie	THIERS.	Clinique de chirurgie cardiaque	MICHAUD Pierre
Clinique de pneumo-phtisiologie	BRUN.	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge	X...
		Biologie médicale et pharmacodynamie	X...

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Physique nucléaire appliquée à la médecine	MM. BERGER.
Bactériologie	BERTOYE.
Neuro-chirurgie	MANSUY.
Chimie pharmaceutique	COLLET.
Clinique de pédiatrie	SARROUY.
Climatologie	LACROIX.
Clinique chirurgicale propédeutique	LIARAS.
Neuro-chirurgie	LECUIRE.
Médecine générale	REVOL.
Thérapeutique chirurgicale	GOINARE.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Parasitologie	MM. ROMAN.
Pharmacie chimique et pharmacologie	CIER André
Anatomie pathologique	FEROLDI.
Physique biologique	MORET.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

Chimie biologique	MM. CREYSSEL Roger	Electro-radiologie	MM. BUFFARD.
Hygiène	THIVOLET.	Médecine générale et thé-	
Parasitologie	GARIN.	rapeutique	LEJEUNE.
Electro-radiologie	PINET.	Stomatologie	de MOURGUES
Botanique et cryptogamie	ODDOUX.		F
Chimie analytique	de SOLLIERS.	Maladies infectieuses	NAUSSAC.
Médecine du travail	TOLOT.	Chirurgie générale	REBOUILLAT
Médecine générale	DESPIERRES.	Pédiatrie	ROMAGNY.
Neuro-psychiatrie	GUYOTAT.	Médecine générale	DELAHAYE J.P.
Chirurgie générale	DESCOTES.	Anesthésiologie	DELEUZE R.
Pathologie expérimentale	JOUVET.	Electroradiologie diagnostic	
Physique biologique	PEYRIN.	et thérapeutique	GIRAUD M.
Anatomie pathologique	TOMMASI.	Anesthésiologie	MICHEL.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

Anatomie	MM. DUROUX.	Biologie médicale et phar-	
Thérapeutique	BRETTE.	macodynamie	MM. FAUCON.
Anatomie	BOUCHET.	Physiologie	FLANDROIS.
Hématologie	FAVRE-GILLY.	Bactériologie	VIALLIER-
Histologie et embryologie	GIROD.		RAYNARD.
Chimie biologique	GRAS.	Médecine générale	FRIES.
Chimie analytique	MALLEIN.	Médecine générale	LAMBERT.
Hygiène	RIFFAT.	Chirurgie générale	MICHOULIER
		Pédiatrie	GILLY.

AGREGES EN EXERCICE

Obstétrique	MM. BURTHIAULT.	Chirurgie générale	MM. FRANCILLON
Pédiatrie et puériculture	FRANÇOIS.	Chirurgie générale	SAUBIER.
Oto-rhino-laryngologie	GIGNOUX.	Neuro-psychiatrie	SCHOTT.
Chirurgie générale	GUILLEMIN.	Neuro-chirurgie	ALLEGRE.
Chirurgie générale	JAUBERT-	Electro-radiologie	CHASSARD.
	DE-BEAUJEU.	Orthopédie	FAYASSE.
Chirurgie générale	MARION Pierre.	Oto-rhino-laryngologie	GAILLARD.
Médecine générale	PLAUCHU.	Médecine générale	GARDE.
Médecine générale	PONT.	Ophtalmologie	HUGONNIER.
Chirurgie générale	SAUTOT.	Pneumo-phthisiologie	KALB.
Médecine générale	TRAEGER.	Médecine générale	LARBRE.
Médecine générale	VIGNON.	Chirurgie générale	MARET.
Ophtalmologie	BONAMOUR.	Médecine générale	MORNEX.
Médecine légale	COLIN.	Médecine générale	NORMAND.
Dermatologie	COLOMB.	Médecine générale	PERRIN André
Chirurgie générale	de MOURGUES	Pédiatrie et puériculture	BETHENOD.
	Georges.	Stomatologie	DUMAS.
Médecine générale	DEVIC.	Obstétrique	GARMIER.
Obstétrique	DUMONT	Médecine générale	NOEL.
	Martial.	Médecine générale	ROBERT.
Urologie	DURAND.	Orthopédie	SCHNEPP.

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : M. GALY ; Assesseurs : MM. GONIN,
PLAUCHU et JAUBERT DE BEAUJEU.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MA MERE

A MON PERE

A NICOLE

A MES FRERES

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. GALY

Il nous a fait le grand honneur de nous confier le sujet de ce travail. Puissions-nous ne pas trop le décevoir. Nous sommes fier d'avoir été son élève. Nous avons pu apprécier la vivacité et la curiosité inlassable de son esprit, l'étendue de ses connaissances qui sont immenses, sa puissance de travail.

Qu'il veuille bien trouver ici, l'expression de notre profonde reconnaissance et de notre respectueux et sincère attachement.

A NOS MAITRES ET JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. GONIN

Nous avons passé dans son service notre dernier semestre d'externat. Nous avons été impressionné par la valeur et la clarté de son enseignement, sa probité intellectuelle, et les ressources de son très vaste savoir. Nous sommes heureux que notre dernier souvenir hospitalier soit celui de l'enseignement d'un tel maître.

Nous tenons à lui exprimer le témoignage de notre admiration et l'assurons de nos sentiments respectueux.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. PLAUCHU

Il a guidé nos débuts de jeune néophyte de première année. La diversité, la richesse de son enseignement, sa foi et son dévouement à la Médecine, sa profonde humanité, resteront pour nous un modèle. Sa bienveillance à notre égard et aux nôtres, lui assure notre profonde reconnaissance.

Il a bien voulu accepter de juger ce travail, nous l'en remercions sincèrement et l'assurons de notre fidèle attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. JAUBERT DE BEAUJEU

Il a bien voulu accepter de juger ce travail. Nous l'en remercions vivement et l'assurons de nos sentiments respectueux.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Externat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ E. ROCHET

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. GARMIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. GUILLEMINET

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. FAYSSÉ

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. THIERS

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. GIGNOUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ H. MARTIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. GALY

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. GONIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J.-P. DELAHAYE

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

MESSIEURS LES DOCTEURS J. PASQUIER, P. MOLLARD

AU DOCTEUR J. BRUNE

Nous lui exprimons notre reconnaissance pour toute l'aide qu'il nous a apportée au cours de ce travail. Nous l'assurons de nos sentiments amicaux . .

A TOUS MES AMIS

INTRODUCTION

L'étude entreprise est celle d'un essai de démembrement des syndromes emphysémateux.

Parmi les emphysèmes diffus et bulleux, cliniquement différents, de l'emphysème avec bronchite chronique, et de l'emphysème séquellaire broncho-oblitératif des lésions tuberculeuses ou silicotiques plus ou moins massives, il nous est apparu une entité pathologique, que l'on dénomme dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive d'apparence idiopathique, pour rendre hommage aux travaux de Burke, Allison, et également d'Heilmeyer et Schmid. Les cas correspondant à cette définition, sont loin d'englober toutes les observations d'emphysème bulleux, et, en particulier, à notre avis, s'en différencient les emphysèmes congénitaux de l'enfant, et la très grande majorité des emphysèmes bulleux post-tuberculeux.

Nous avons été très sévère dans la critique des observations que nous avons retenues, et nombre d'entre elles, tant personnelles, que dans la littérature, ont été éliminées, pour ne conserver que les observations les plus représentatives de l'affection, et permettre ainsi une étude analytique et synthétique précise.

HISTORIQUE

Le syndrome radiologique de la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive, a suscité depuis les observations originales de Burke et d'Allison, de multiples travaux, dont nous nous proposons de rapporter les principaux.

C'est en effet Burke [36] en 1937, qui, sous le nom de « Vanishing Lung », rapporte l'observation d'un homme de 28 ans qui présentait des bulles géantes emphysémateuses, siégeant initialement aux deux lobes supérieurs, et qui se sont étendues progressivement à l'ensemble des deux poumons, réalisant un véritable évanouissement graduel du tissu pulmonaire, et aboutissant à la mort après 7 ans d'évolution.

En 1942, Allison [4], publie sous le même nom de « Vanishing Lung », une observation identique.

A la suite de ces publications fondamentales de Burke et Allison, de nombreuses observations analogues ont été rapportées dans la littérature mondiale, sous des dénominations différentes.

A) *Dans les pays anglo-saxons*, Price et Teplick [169], en 1946, sous le terme de « Progressive bilateral bullous emphysema » apportent 8 cas personnels, et relèvent 13 cas dans la littérature mondiale, comportant, outre les observations de Burke et Allison, celles de Lewis [135], Korol et Ensign [123], Kaltreider et Fray [116], Wiese, Heiken et Charr [223], Long [136], Jaubert de Beaujeu, Ben Adallah et Picard [111], Harris [93], Raman [172].

En 1952 et 1954, Crenshaw [49, 50, 52], dans 3 publications successives sous le nom de « Degenerative lung disease » et de « Cotton candy lung », aborde les problèmes étiopathogéniques et thérapeutiques qui se rapportent à ce syndrome radiologique.

En 1955, Carasso, Maheux et Grégoire [38], publient une nouvelle observation d'emphysème bulleux bilatéral progressif.

Richards, en 1956 [178] et 1960 [179], tente le premier démembrement du syndrome radiologique du « Vanishing lung », qui, comme nous le verrons correspond à des faits anatomiques et étiologiques différents.

En 1959, Bates [12], sous le terme « Unusual forms of emphysema », rapporte l'observation d'une femme présentant le syndrome radiologique du « Vanishing lung ».

La même année, Olgivie et Caterall [164], à propos de 14 cas, tentent une classification en 4 groupes clinico-radiologiques et physiopathologiques des emphysèmes bulleux. Le groupe A comprend des malades avec bulles d'emphysème multiples et progressives, sans bronchite chronique préexistante, et correspondant à la véritable dystrophie pulmonaire bulleuse progressive. Les autres groupes (B, C, D), sont constitués respectivement par les bulles solitaires sur poumon sain, les bulles du broncho-emphysème, et les « Honey comb lung ».

En 1960, Stone, Schwartz et Feltman [202], apportent une étude approfondie de 15 cas d'emphysème bulleux dont certains correspondent au syndrome radiologique de dystrophie pulmonaire bulleuse progressive.

Enfin, en 1962, Laurenzi, Fishman, et Turino [131], à l'instar des travaux d'Olgivie et Caterall, démembreront l'emphysème bulleux en 3 groupes : bulles d'emphysèmes isolées, broncho-emphysème bulleux, et bulles multiples progressives, parfois secondairement compliquées de bronchite.

B) *Dans la littérature Allemande*, des travaux très importants ont été consacrés à la question. Particulièrement, les publications d'Heilmeyer et Schmid en 1956 [101] à propos de 5 cas, auxquels Heilmeyer en 1957 [100] ajoute 2 cas supplémentaires, et qui rapportent, sous le nom de « Progressive lungendystrophie », un syndrome radiologique analogue à celui du « Vanishing lung » des auteurs anglo-saxons, à ceci près que certains cas ne correspondent pas à des formes bulleuses d'emphysème, du moins radiologiquement évidentes, mais à une raréfaction pulmonaire de la trame, localisée, plus ou moins étendue. Par ailleurs, ces auteurs ne retrouvent dans la littérature allemande aucune description de cas semblable, en dehors du cas 5 de Hermes et Mumme, publié en 1931 [104],

et qui se cache sous le diagnostic de « Kyste pulmonaire ou Pneumothorax spontané ».

Uehlinger en 1957 [211], sous le titre de « Vanishing lung, Progressive lungendystrophie », tente une synthèse clinico-radiologique de cette affection, et propose une hypothèse étiopathogénique.

Kröker rapporte en 1948 les premières observations « d'atrophie pulmonaire unilatérale », et précise en 1956 et 1960 [126, 127], la place de la dystrophie pulmonaire progressive au sein du vaste ensemble des hyperclartés pulmonaires.

En 1957, Hausser et Grimminger [95], sous le nom de « Luftzystenerkrankung der lunge », rapportent des cas semblables à la dystrophie pulmonaire progressive d'Heilmeyer et Schmid, et du « Vanishing Lung » de Burke.

La même année, Knolle [119], publie 1 cas sous le nom de « Progressive Lungendystrophie ». A notre avis ce cas ne correspond pas à la maladie puisqu'il est associé à une atrésie bronchique congénitale et hypoplasie de l'artère pulmonaire. Ce même auteur en 1961 [120], publie 4 autres cas et pense que la dystrophie pulmonaire progressive n'est qu'une forme particulière ou un stade particulier de l'emphysème pulmonaire obstructif chronique.

En 1958, sous le terme de « Das bullöse lungenemphysem », Heine [102], pour la clinique et la radiologie, Heine et Schürmeyer [103], pour la physiopathologie, et Hartung [94], pour l'anatomie-pathologie, font une étude d'une série de cas d'emphysème bulleux, qu'ils présentent comme des dystrophies pulmonaires progressives.

Enfin, sous le nom de « Progressive lungendystrophie », nous trouvons les publications de : Naundorf [161, 162] en 1957 et 1959, Rühlman [185], 1958, Schröder [195], Hieronymi [105] en 1959, Könn [122], Longin [137], en 1960, et enfin en 1961 Weinreich et Wolfart [218].

C) *Dans les pays Scandinaves* nous citerons les publications :

En 1932, de Jaederholm [111] sur 1 cas d'emphysème bulleux, et de Haahti [91] sous le diagnostic « intra pulmonalem lufthaltigen Hohlräumen ».

En 1935, Jacobaeus [110] rapporte 1 cas d'emphysème bulleux sévère.

Owren [165], en 1943, à propos de 3 observations, évoque une maladie dégénérative du parenchyme liée à une anomalie du tissu pulmonaire lui-même.

Enfin, Boye [23], en 1959, sous le nom de « Progressive bullous emphysema : « vanishing lung » apporte 4 cas.

D) On trouve également sous le nom de « Lungendystrophie » des publications d'auteurs Hongrois.

En 1960, Miskovits [156], en se basant sur les observations de longue durée faites sur 41 malades atteints de modifications pulmonaires dystrophiques, distingue deux groupes différents : la forme atrophique avec amputation des branches de l'artère pulmonaire à l'angiographie, et la forme où les troubles vasculaires font défaut.

En 1960, Sassy-Dobray, Szigeti, Miklos, Szijarto et Papp [191], et en 1961, dans un article de langue française [192], abordent le problème des relations entre la dystrophie pulmonaire et le cancer bronchique, et rapportent les noms d'auteurs Hongrois qui auraient publié des observations de « Vanishing Lung » : Gottsegen, Csakany, Romada ; Kibedi, en 1959.

E) Parmi les auteurs Latino-Américains, Koch [121], en 1962, sous le nom de « Pulmon evanescente (Vanishing lung) », considère le concept du « Vanishing lung » et de la dystrophie pulmonaire progressive comme une entité radiologique à laquelle correspondent des formes anatomo-pathologiques différentes, et précise, comme Kröker, sa place dans le tableau radiologique des hyperclartés pulmonaires.

F) *Le travail principal italien*, se rapportant à la question, est celui de Daddi [55] et collaborateurs : Brasca et Tansini [27], Masserini, Grassi, Rimoldi [148], Masserini [145, 146], Masserini, Giraldi, Brasca [147], et Ghiringhelli, Grassi [84], qui en 1962, dans une série d'articles rapportent 10 cas personnels, dont 8 sous le nom de « Distrofia polmonare progressiva », qu'ils étudient tant du point de vue clinique, radiologique, physiopathologique, qu'étiopathogénique.

Ces auteurs font état dans leurs publications des travaux italiens antérieurs, de Siciliano [197], Rubin, Manfredi [143],

Pistolesi, Ugoccioni [212], Cecchini [39], et surtout des travaux importants de de Martini en 1948 [59], et 1957 [60], et de de Martini et Balestra [61], qui en 1951 créent le terme « Atrofia polmonare idiopatica ».

Tout récemment, Patroni et Bettini [167] en 1964, rapportent 1 cas sous le nom de « Vanishing lung ».

G) Quant aux *travaux de langue française*, ils sont par contre limités. Nous avons trouvé :

Outre l'observation de Jaubert de Beaujeu, Ben Adallah et Picard en 1940 [114], déjà citée,

une observation de Jacob et Alison [109], en 1945,

une autre observation de Simonin, Grilliat, Rauber, Guillemot [199], publiée en 1958 sous le nom de « Dystrophie progressive du poumon ».

En 1959, Despierres, Latarjet et Touraine [62], rapportent une observation de bulle géante chez deux frères, dont l'une figure parmi nos observations.

En 1961, Galy, Saint-Pierre et Mestrallet [81], publient une observation qui figure également dans ce travail, sous le titre de « dystrophie pulmonaire bulleuse progressive ».

Tout récemment, en 1964, Brun, Magnin et Kofman [33], ont publié une étude du syndrome radiologique d'évanouissement pulmonaire.

PLACE NOSOLOGIQUE

Tels sont les différents travaux trouvés dans la littérature mondiale, et dont nous avons pris connaissance concernant le syndrome radiologique de la dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive.

A la lecture des observations, il apparaît que ce syndrome radiologique ne correspond certainement pas à des faits univoques. Ceci d'ailleurs, a déjà été remarqué par quelques auteurs, et en particulier par Richards [178, 179], Olgivie et Caterall [164], Laurenzi, Turino, et Fishman [131], Daddi et ses collaborateurs [55, 148], Heilmeyer et Schmid [101], Köch [121], et Kröker [127], qui ont tenté, de manière d'ailleurs différente les uns des autres, un démembrement étiologique de ce syndrome radiologique.

Beaucoup de travaux étrangers que nous avons consultés pour ce travail, ne paraissent pas, en effet, faire la distinction entre les différentes formes d'emphysème bulleux :

— Bulles emphysémateuses pédiculées.

— Bulles isolées intra-parenchymateuses sans emphysème diffus.

— Bulles parfois progressives au cours du broncho-emphysème habituel, avec son caractère clinique principal d'association et surtout de précession de la bronchite chronique, et son caractère radiologique de débiter et de prédominer aux bases.

— Bulles également parfois progressives de l'emphysème scléro-atrophique, en particulier dans les lésions tuberculeuses.

Toutes formes qu'il faut, pensons-nous, distinguer de la véritable dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive d'apparence idiopathique, dont nous énoncerons plus loin les caractères principaux.

La confusion, d'autre part, est également souvent faite dans le cadre du syndrome du poumon clair unilatéral de l'adulte, dont certaines formes peuvent, certes, correspondre à un stade évolutif de la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive, mais qui correspond plus fréquemment à d'autres faits étiopathogéniques :

— séquelles de bronchiolite infectieuse du jeune âge, réalisant le syndrome de MacLeod ;

— ou parfois, anomalies congénitales ou acquises de l'artère pulmonaire.

Certains auteurs, enfin, paraissent faire encore la confusion entre emphysème bulleux et kystes bronchiques soufflés, entre bulles d'emphysème vrai et cavités « bulleuses » d'aspect chronique (« cavernes tuberculeuses » multiples détergées) voire de broncheectasies kystiques diffuses ou même de poumon en rayon de miel : diagnostic qui a été particulièrement étudié dans la thèse lyonnaise de Charleux [41].

Il semble que l'on puisse définir la dystrophie pulmonaire emphysemateuse bulleuse progressive d'apparence idiopathique, au sens où l'entend Richards [178, 179], par un certain nombre de critères, non seulement radiologiques, mais également cliniques et étiopathogéniques.

— Une dystrophie emphysemateuse radiologiquement bulleuse.

— L'absence de passé de bronchite chronique ; tout en précisant que le catarrhe bronchique peut secondairement venir compliquer et aggraver l'affection.

— La progressivité dans le temps de la maladie, tant sur le plan fonctionnel que radiologique.

— L'existence d'un profil fonctionnel sensiblement différent, comme nous le verrons, de celui de la forme habituelle de bronchite chronique avec emphysème.

— Enfin, certains arguments cliniques et expérimentaux, peuvent faire discuter l'hypothèse d'une étiopathogénie particulière à cette dystrophie bulleuse, à savoir, une vasculopathie des artères bronchiques.

A partir des critères de diagnostic que nous venons d'énumérer, nous avons colligé dans la littérature les observations qui nous ont paru correspondre indiscutablement à cette maladie.

Nous les énumérerons ci-dessous :

- Jacobaeus [110], 1 cas.
- Burke [36], 1 cas.
- Jaubert de Beaujeu, Ben Adallah, Picard [114], 1 cas.
- Allison [4], 1 cas.
- Owren [165], cas 1 et 3.
- Jacob et Alison [109], 1 cas.
- Price et Teplick [169], cas 2 et 4.
- Warring et Lindskog [217], cas 2.
- Cooke et Blades [45], cas 7.
- Carasso, Maheux et Grégoire [38], 1 cas.
- Walkup et Wolcott [215], cas 3.
- Weisel [219], cas 2.
- Heilmeyer et Schmid [101], cas 2, 3, et 6 [100].
- Siebens, Grant, Kent, Klopstock et Cincotto [198], cas 4, 5 et 6.
- Simonin, Grilliat, Raubert et Guillemot [199], 1 cas.
- Boye [23], cas 1 et 4.
- Bates [12], cas 1.
- Olgivie et Caterall [164], cas 22.
- Despierres, Latarjet et Touraine [62], cas 2.
- Stone, Schwartz et Feltman [202], cas 1, 4, 5, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14 et 15.
- Wimpfheimer et Schneider [226], cas 1 et 2 de la famille A.
- Daddi et collaborateurs [55, 27, 84, 145, 146, 147, 148], cas 2, 3, 5 et 6.
- Laurenzi, Turino et Fishman [130], groupe 3, cas G. B., J. L., D. L., P. W., J. B., J. T.
- Patroni, Bettini [167], 1 cas.

Ce qui fait au total 50 observations.

Nous avons éliminé de nombreuses observations, soit parce qu'elles comportaient des renseignements cliniques, radiologiques, physiopathologiques insuffisants (ce qui est le cas de la plupart des publications d'essence chirurgicale), soit parce

qu'elles n'apportaient pas de notion d'aggravation progressive de la maladie, soit, enfin, parce qu'elle correspondaient à d'autres formes d'emphysème bulleux :

— bulles isolées sans emphysème diffus, dont il est impossible de dire sans argument évolutif s'il s'agit ou non d'une forme de dégénérescence pulmonaire bulleuse progressive au début ;

— broncho-emphysème bulleux évident, du fait de la précession de la bronchite chronique ou de l'asthme bronchique sur la dystrophie alvéolaire ;

— emphysème bulleux scléro-atrophique, en particulier dans les nombreuses observations où sont mentionnés des antécédents de tuberculose pulmonaire étendue préexistante.

Notre sélection a été très sévère. Il était nécessaire de ne retenir que les cas les plus représentatifs de la maladie, et comportant des renseignements cliniques, radiologiques et fonctionnels précis, pour tenter de définir les caractères principaux de l'affection.

C'est ainsi que nous avons été amené à éliminer les très nombreuses observations dans lesquelles existaient, en particulier, des antécédents tuberculeux. Il est évident que quelques-unes de ces observations correspondent probablement à la maladie que nous étudions, mais l'existence de lésions tuberculeuses et leurs séquelles compliquent l'interprétation des faits.

OBSERVATIONS

OBSERVATION 1. — *Monsieur R... Henri* (obs. déjà publiée par Galy, Saint-Pierre et Mestrallet [81]).

Il s'agit d'un malade de 52 ans, industriel, pilote d'aéro-club, marié, 3 enfants, dans les antécédents duquel on ne retient qu'un traumatisme de la jambe ayant nécessité une amputation. Il existe un éthylysme modéré et un tabagisme important.

L'histoire clinique pulmonaire débute en 1951 par l'apparition d'une dyspnée d'effort rapidement croissante, sans crise paroxysmique.

— En 1953, à 46 ans, à l'occasion d'un syndrome douloureux thoracique d'apparition brutale, le malade subit une radiographie thoracique qui montre déjà une hyperclarté apicale gauche, limitée du côté interne par un bord concave en dehors. Il existe, de plus, à la base gauche, des images bulleuses. Le médiastin est légèrement dévié à droite. On note, enfin, une raréfaction radiologique diffuse de la trame.

La fonction respiratoire pratiquée à cette époque donne les résultats suivants :

CV = 2,1 litres (3,9 l.).

VEMS = 0,760 l.

VEMS/CV = 31 %.

VMM = 22,8 l. (86,4 l.).

Trouble ventilatoire restrictif, mais surtout, obstructif majeur.

SaO₂ repos = 91,5 %.

L'aspect bronchoscopique est normal.

Traité uniquement par des moyens médicaux et la suppression du tabac, le malade se dit amélioré 3 mois plus tard ; malgré la gêne fonctionnelle importante, il conserve une vie très active.

— En 1956, le malade est revu, car la dyspnée est devenue considérable, empêchant tout déplacement.

— Revu en 1959, la dyspnée est toujours importante, des crises douloureuses thoraciques intermittentes, correspondant probablement à la mise en tension des bulles, sont mentionnées. Le malade a perdu 24 kg. Il n'y a pas de retentissement cardiaque droit évident clinique, radiologique et électrique. La TA est à 11/7.

Le cliché thoracique (fig. 1), montre une importante progression des images bulleuses par rapport à 1953. Les bulles occupent pratiquement tout le poumon gauche ; il ne reste qu'un point parenchymateux au niveau du hile. A droite, il existe une volumineuse bulle du lobe supérieur et également du lobe inférieur.

Les EFR confirment la nette aggravation :

CV = 9,51 L (3,8 L)

VEMS = 9,24 L

VEMS/CV = 47 %

VMM = 7,2 L (86 L)

SaO₂ repos = 85 %

PaCO₂ = 50 mm Hg

PH = 7,38

RA = 67 volumes.

VA = 2,1 L

VA/V = 42 %



FIG. 1

Le FO montre des signes d'artériographie, avec artères grêles et spasmodiques, veines un peu dilatées, une plage d'atrophie rétinienne sous les vaisseaux temporaux inférieurs gauches. TACR 45.

— En 1960, la dyspnée est encore plus intense, permanente. Il n'y a pas de sensible progression des images radiologiques. Le malade est mis à l'oxygène continu, y compris, et pendant, ses déplacements. Cette thérapeutique améliore les possibilités d'effort, mais aussi détermine une tendance à la somnolence, car le malade présente, en effet, dès cette époque, un état d'hypercapnie chronique : la PaCO_2 étant trouvée respectivement les 21 mars et 13 décembre 1960, à 60 et 81 mm de Hg.

Nous n'avons pas eu de nouvelles de ce malade depuis décembre 1960.

En conclusion, il s'agit d'un emphysème bulleux, rapidement progressif, ayant débuté à l'âge de 44 ans, et déterminé en 7 ans une destruction parenchymateuse bilatérale pratiquement totale chez un homme de 50 ans, présentant des signes d'artériopathies à l'examen du FO.

La maladie s'est manifestée du point de vue clinique par une dyspnée rapidement croissante, sans passé de bronchite chronique, et par des scènes douloureuses thoraciques, correspondant à des accidents de mise en tension des bulles. Il faut noter, par ailleurs, que ce malade a pratiqué l'aviation civile.

OBSERVATION 2. — *Monsieur C... Dominique.*

Ce malade de 51 ans, rapatrié d'Algérie, est adressé en juillet 1963 dans le service avec le diagnostic de pneumothorax spontané.

Le malade mentionne dans ses antécédents une néphrite aiguë à l'âge de 21 ans, sans séquelle fonctionnelle rénale. Il aurait également été traité, six ans auparavant, pour une cirrhose hépatique d'étiologie mal précisée.

Depuis 3 ans, s'est installée une dyspnée d'effort croissante, rattachée par le médecin traitant à un emphysème. Le malade ne possède pas de document radiologique antérieur à l'hospitalisation.

A la date de l'hospitalisation, la dyspnée était devenue très intense, obligeant à l'arrêt au bout de 50 mètres de marche en terrain plat.

— A l'entrée, l'auscultation pulmonaire montre un silence respiratoire pratiquement complet aux niveaux des deux champs pulmonaires.

Le film thoracique permet d'éliminer le diagnostic de pneumothorax et d'affirmer l'emphysème bulleux géant bilatéral. En effet, à gauche, disparition de la trame dans presque la totalité du champ pulmonaire ; seul, un peu de parenchyme est retrouvé à

l'extrême base. La limite inférieure de l'hyperclarté est faite d'un fin liseré concave en haut. A droite, la raréfaction radiologique bulleuse est un peu moins marquée. Il existe, cependant, une bulle géante intéressant les deux tiers supérieurs du champ pulmonaire.

Le reste de l'examen somatique est négatif : TA 12/8. ECG normal. L'examen du FO cependant, montre des signes d'altérations vasculaires, avec artères grêles et brillantes, veines dilatées, rares petites hémorragies striées. Les croisements sont un peu appuyés, sans préthrombose. Pas d'exsudats. TACR = 45 à droite.

Les EFR confirment l'importance de la gêne fonctionnelle alléguée :

CV = 1,62 l. (3,6 l.).

VEMS = 0,72 l.

VEMS/CV = 44 %.

Après aérosols d'Aleudrine : VEMS = 0,76, donc test négatif.

VR = 1,6 l.

CT = 3,45 l.

VR/CT = 46 %.

Trouble ventilatoire mixte, restrictif et obstructif, sans réversibilité sous aérosols d'Aleudrine. VR relativement bas, permettant de conclure à l'absence de communication des bulles avec l'arbre bronchique.

GAZ DU SANG :

	Repos	Effort (50 W/10')
SaO ₂	93 %	94 %
PaCO ₂ (mm de Hg)	32,6	30
CO ₂ total (vol %)	45,6	40,5
VA/l/mm	5,6 l	
VA/V	73 %	

Saturation normale, au repos et à l'effort, à l'air ambiant. Hypocapnie s'exagérant à l'effort, témoignant des possibilités d'hyperventilation.

Une angiographie est pratiquée le 20 septembre 1963 (Dr Gravier) par méthode sélective avec une sonde glissée jusqu'au ventricule droit. Bien que les clichés soient mal centrés, ils permettent cependant une analyse précise des ramifications artérielles pulmonaires. Le ventricule droit est normal, plutôt petit ; l'artère pulmonaire est visible ; ses deux branches sont en position basse, refoulées par les énormes formations bulleuses, emphysémateuses des lobes supérieurs des poumons. A gauche, la branche supérieure de l'artère pulmonaire est amputée et il n'y a aucune vasculature dans les 9/10^e supérieurs du poumon ; la branche inférieure, normalement injectée, est refoulée dans la région rétro-cardiaque.

A droite, les lésions sont du même type, avec absence de vascularisation de tout le lobe supérieur ; le collapsus du lobe inférieur, et du lobe moyen, est beaucoup moins marqué que du côté gauche.

Il existe donc, outre une amputation des vaisseaux pulmonaires dans les régions emphysémateuses, un important collapsus des zones parenchymateuses inférieures qui ne sont pas le siège de lésions bulleuses.

Ces données angiographiques, montrant l'absence de lésions dans le lobe inférieur gauche collabé, engagent à pratiquer l'exérèse de la bulle géante sous tension du lobe supérieur gauche.

— *Intervention le 16 octobre 1963 (Pr Jaubert de Beaujeu). Lobectomie supérieure gauche.*

Thoracotomie par ouverture du 5^e espace intercostal.

Enorme bulle d'emphysème adhérente au sommet et à la paroi externe par quelques brides vasculaires.

On ouvre la bulle, ce qui permet de regonfler le lobe inférieur et d'examiner le lobe supérieur.

Il est presque entièrement occupé par la bulle, qui refoule en avant et en bas une lingula formée d'une partie presque normale, mais toute petite et d'une partie occupée par une grosse bulle.

— Il ne semble donc pas louable de conserver le petit fragment valable, et on réalise, sans difficulté, une lobectomie supérieure gauche.

Bronche suturée à son origine, à la manière d'Overholt, car la paroi est très molle.

Pleuralisation.

Le lobe inférieur, de volume important, après regonflement occupe les deux tiers de l'hémithorax. Il est fortement marqué par la compression. Il est le siège d'un emphysème diffus, mais discret, et se désinsufflé paresseusement.

On libère le ligament triangulaire.

Fermeture habituelle sur 2 drains.

Selon les anesthésistes, la ventilation en fin d'intervention est beaucoup plus efficace qu'au début.

— *Examen macroscopique de la pièce (Pr Galy).*

Tout le Culmen est emphysémateux et contient une bulle gigantesque et plusieurs bulles de taille moyenne. Le reste du parenchyme est en balle mousse. La lingula est sensiblement normale.

— *Examen histologique (Pr Galy).*

Les fragments prélevés ont été pris à distance des grandes bulles. Ils montrent quelques points où la trame alvéolaire a disparu et laisse la place à de petites cavités. Le reste du parenchyme est peu modifié (cloisons alvéolaires normales, lumières alvéolaires normales).

— Les suites opératoires ont été troublées par un accident vasculaire : thrombose aiguë du carrefour aortique, résolutive en quelques jours sous traitement médical.

— Réhospitalisation dans le service pour bilan postopératoire le 14 janvier 1964.

Bonne ampliation thoracique. Amélioration nette du point de vue fonctionnel ; la dyspnée d'effort a nettement diminué. Le malade monte deux étages sans essoufflement.

La radiographie pulmonaire montre une indiscutable réexpansion du lobe inférieur gauche, qui n'a cependant pas réhabité tout l'hémithorax, la moitié supérieure du champ pulmonaire gauche restant opaque. A droite, la bulle du lobe supérieur fait hernie derrière le sternum ; le collapsus du lobe inférieur est de ce fait moins marqué.

Les E F R confirment l'amélioration clinique :

CV = 2,7 l. (80 % N).

VEMS = 1,5 l.

VEMS/CV = 55 %.

VMM = 55 l.

VR = 2 l.

VR/CT = 42 %.

CT = 4,7 litres.

Très nette amélioration des chiffres de CV et VEMS. Elévation du VR avec conservation du rapport VR/CT, ce qui cadre bien avec la réexpansion du lobe inférieur.

GAZ DU SANG :

	Repos	Effort (50 w/')
SaO ₂	94,5 %	95,5 %
PaCO ₂ (mm de Hg)	30,8	32,7
PH	7,42	7,30
CO ₂ total (vol. %)	45,8	35,1

Devant l'amélioration fonctionnelle résultant de l'ablation de la bulle du lobe supérieur gauche, pourra se poser l'indication du traitement chirurgical, dans un deuxième temps, de la lésion bulleuse du lobe supérieur droit.

En somme, il s'agit d'une dystrophie emphysémateuse bulleuse bilatérale progressive, découverte chez un homme de 51 ans, sans antécédents de bronchite et présentant un terrain vasculaire certain. Cette observation a le mérite de comporter une étude de la fonction respiratoire assez complète, pré et post-opératoire. L'indication d'exérèse de la lésion bulleuse principale s'est vue confirmée par l'amélioration fonctionnelle post-opératoire.

OBSERVATION 3. — *Monsieur L... Jean-Baptiste.*

Expert-comptable de 63 ans, célibataire, dans les antécédents duquel on ne retient qu'une hypertension artérielle, traitée depuis 1958 par régime sans sel et hypotenseurs

Les manifestations respiratoires ont débuté deux ans auparavant, par une dyspnée d'effort d'aggravation rapide, qui amène à découvrir un emphysème bulleux géant du poumon gauche. On ne note pas de passé bronchitique.

— Hospitalisation dans le service en juillet 1963. La dyspnée est très marquée, interdisant tout effort. Amaigrissement récent de 5 à 6 kg. La radiographie pulmonaire montre une disparition de la trame bronchovasculaire de tout le poumon gauche. L'existence d'une ligne horizontale très fine à la partie moyenne fait conclure à la présence de volumineuses bulles d'emphysème du lobe supérieur et du lobe inférieur gauche. A droite, pas de formation bulleuse visible, mais les tomographies montrent à la partie moyenne un début de raréfaction.

A l'examen radioscopique, on note un balancement médiastinal net, objectivant le « trapping » expiratoire du poumon gauche.

La bronchoscopie a permis d'éliminer toute suspicion d'obstacle sur les gros troncs bronchiques.

Les EFR donnent les résultats suivants :

CV = 3,44 l. (3,34).

VEMS = 1,42 l.

VEMS/CV = 41 %.

Trouble ventilatoire obstructif pur, qui témoigné, certainement, d'un emphysème diffus et en particulier de l'atteinte concomitante du poumon droit.

GAZ DU SANG :

	Repos	Effort (50 w/7')	O ² 100 %
SaO ²	93 %	92,5	98,5
PaCO ² (mm de Hg)	31,7	30,6	31,3
PH	7,41	7,35	7,40
CO ² total (vol. %)	45,7	39,1	44,1

Chiffres de SaO² qui doivent être considérés à la limite inférieure de la normale.

— Le reste de l'examen objective l'existence d'un terrain athéromateux certain. Hypertension artérielle à 19/12. Arythmie complète et signes vasculaires au FO : veines dilatées, artères grêles. Signes du croisement ++. Pas d'exsudats, ni d'hémorragies. TACR = 70.

— Nouvelle hospitalisation dans le service, le 23 juillet 1963, pour une élévation thermique à 40° associée à une détresse respiratoire aiguë.

Le film thoracique montre alors qu'il s'agit d'une infection de la bulle géante du lobe supérieur gauche avec niveau liquide.

La dyspnée s'aggrave rapidement et le malade est emmené par sa famille dans un état désespéré.

En conclusion : il s'agit d'un homme de 63 ans, hypertendu ancien, sans passé bronchitique, qui présente une dystrophie emphysémateuse bulleuse de tout le poumon gauche, associée certainement à des lésions emphysémateuses non kystiques du poumon droit, avec infection secondaire de la bulle. Evolution rapide en trois ans.

OBSERVATION 4. — *Monsieur G... Jean.*

Représentant de commerce de 39 ans, dont l'histoire clinique a débuté en août 1956, à l'âge de 31 ans, par un pneumothorax spontané gauche total, qui a motivé une hospitalisation à l'hôpital de Bellevue à Saint-Etienne. La radiographie de l'époque ne montre encore aucune lésion emphysémateuse du poumon droit.

— Début 1961, apparition d'une dyspnée d'effort progressivement croissante avec toux, sans expectoration, et douleurs de la base droite.

— En avril 1963, découverte au cours d'une visite de Médecine du Travail d'une hyperclarté des 2/3 supérieurs du poumon gauche, considérée comme un pneumothorax partiel et correspondant en réalité à une volumineuse bulle d'emphysème (fig. 2). Le drainage intempestif de la cavité détermine alors un véritable pneumothorax total. Il est à noter qu'à cette époque, il existait une indiscutable raréfaction du 1/3 supérieur du champ pulmonaire, sans délimitation inférieure nette avec le parenchyme sous-jacent, mais de nature bulleuse, comme le prouve l'évolution radiologique ultérieure.

— En octobre 1963, dernière hospitalisation à l'hôpital de Saint-Etienne pour récurrence de pneumothorax spontané total gauche.

— Le malade consulte le P^r Galy le 9 janvier 1964 pour dyspnée d'effort et même de repos, point de côté de la base droite, et depuis trois semaines, signes de bronchite avec expectoration purulente et syndrome infectieux.

Il est alors hospitalisé dans le service le 14 janvier 1964 : la température est à 38°5, la VS à 40 %.

La radiographie thoracique (fig. 3) montre une image hydro-aérique du lobe supérieur droit, que le profil situe dans le segment postérieur, et qui correspond à une infection de la bulle d'emphy-



FIG. 2



FIG. 3

sème précédemment notée. A gauche, hyperclarté des 2/3 supérieurs du champ pulmonaire, limitée à la partie inférieure par un fin liseré concave vers le haut, ce qui permet d'affirmer l'existence d'une cavité bulleuse.

Les EFR du 16 janvier 1964 objectivent l'existence d'un trouble ventilatoire mixte, mais surtout obstructif, sans retentissement sur l'hématose :

CV = 2,94 l. (3,9 l.).

VEMS = 1,68 l.

VEMS/CV = 56 %.

VMM = 63 l. (120 l.).

VR = 1,74 l.

CT = 4,8 l.

VR/CT = 37 %.

GAZ DU SANG :

	Repos	Effort (80 w/10 mm)	O ² 100 % (10 mm)
SaO ²	94,5 %	94,5 %	98 %
PaCO ² (mm de Hg)	40,3	30,4	7,38
PH	7,37	7,33	
CO ² total (vol. %)	53,1	36,8	
VA l/mm	4,05		

DLCO = 18,42 cc/mn/mm Hg. Théorique : 22,8.

DLCO/VA = 4,5 cc/mn/mm Hg. Théorique 5,3.

— Le malade est mis au traitement antibiotique en perfusion association terramycine, pénicilline et sulfamide. La température se normalise en trois semaines ; le niveau liquide disparaît dans la bulle du lobe supérieur droit ; le volume de celle-ci diminue de moitié et se ferme progressivement à la suite de l'infection.

— *Une angiographie* est pratiquée le 7 février 1964 (fig. 4). La vascularisation par les artères pulmonaires paraît normale à droite. Seul, ce qui reste de la cavité bulleuse du segment dorsal du lobe supérieur droit, n'est pas injecté. A gauche, absence de vascularisation dans les 2/3 supérieurs du champ pulmonaire. L'ensemble des vaisseaux est refoulé à la base qui est indiscutablement collabée.

Le reste de l'examen somatique est négatif. FO, ECG, normaux. TA = 12,5/8.

On décide la résection de la cavité bulleuse gauche.

— *Intervention le 21 février 1964* (Pr. Jaubert de Beaujeu). Emphysème bilatéral. Résection, capitonnage de deux bulles lobaires supérieures.

Thoracotomie par ouverture du 5° EIC gauche.



FIG. 4



FIG. 5

Bulles géantes sous tension, reliées à la paroi par des tractus vasculaires au sommet et sur le médiastin supérieur.

Au cours du clivage, la bulle est ouverte. Elle occupe le segment apico-postérieur et une partie du ventral. Il existe à son voisinage deux bulles de taille moyenne, et sur les bords du lobe, de petites bulles en forme de crêtes.

Sur le lobe inférieur, qui est relativement sain, 2 bulles moyennes à la partie postérieure du Fowler. La bulle au sommet est constituée en réalité par un système de trois grosses bulles. Elles sont ouvertes, les vaisseaux les plus importants, ligaturés.

Réséction partielle de la paroi et fermeture capitonnage par des points en X au nylon. Ceci permet de conserver un volume important du lobe supérieur. Toutes les autres bulles sont ouvertes et liées à leur base.

Le parenchyme se ventile bien et occupe presque tout l'hémi-thorax gauche.

Fermeture habituelle sur deux drains.

Suites opératoires simples.

— Le malade est revu dans le service du Pr Galy le 27 juin 1964 à l'issue de sa convalescence.

Le malade n'est plus essoufflé.

L'image radiologique est pratiquement normale (fig. 5). A gauche, le poumon restant a réhabité la totalité de l'hémithorax. A droite, la bulle d'emphysème du lobe supérieur n'est plus visible, s'étant fermée complètement à la suite de l'infection.

Les EFR confirment l'amélioration clinique :

CV = 4,5 l. (3,9).

VEMS = 2,85 l.

VEMS/CV = 63 %.

VR = 2,2 l.

C.T. = 6,7 l.

VR/CT = 33 %.

GAZ DU SANG :

	Repos	(Effort (80 w/10'))
SaO ₂	95 %	94 %
PaCO ₂ (mm de Hg)	34,8	27,6
PH	7,40	7,30
CO ₂ total (vol. %)	49,5	31,2

DLCO = 28,14 cc/mn/mm Hg.

DLCO/VA = 5,4 cc/mn/mm Hg.

Temps de mixique : 3 mn.

En conclusion : il s'agit d'un homme jeune de 39 ans, chez lequel, à l'âge de 31 ans, a débuté une dystrophie bulleuse emphy-sémateuse pulmonaire progressive, d'abord localisée au lobe supérieur droit, puis, bilatérale. Fermeture d'une bulle par infection. Résection des bulles sous tension, du côté opposé. Résultat fonctionnel immédiat, très satisfaisant.

OBSERVATION 5. — *Monsieur KR... Mohamed* (obs. déjà publiée par Despierres, Latarjet et Touraine [62]).

Nord-Africain de 38 ans, sans antécédents notables, chez lequel est découverte, à l'occasion d'un examen radiologique systématique, une hyperclarté intéressant les 2/3 supérieurs du champ pulmonaire inférieur gauche. Hospitalisé avec le diagnostic de pneumothorax spontané.

Les tomographies, pratiquées dans le service du Pr Galy, le 12-12-1956, montrent une limite inférieure curviligne, permettant d'apprécier la nature kystique de l'hyperclarté. Il existe, également, une hyperclarté de l'apex droit dont la nature bulleuse est probable, car de fines cloisons de refend sont observées. La comparaison avec les radiographies pratiquées un an auparavant, permet d'affirmer une certaine progression de la raréfaction dans le sens apico-caudal. Il faut noter qu'il n'existe aucun signe fonctionnel, ni dyspnée, ni bronchite préexistante.

La bronchoscopie ne montre aucune anomalie.

Les EFR objectivent un trouble ventilatoire mixte, obstructif et restrictif, modéré :

CV = 3,04 l. (4 l.).

VEMS = 1,97 l.

VEMS/CV = 65 %.

VMM = 60 l. (92).

Une angiographie pratiquée le 28-12-1956 montre l'absence de vascularisation complète dans la moitié supérieure du champ pulmonaire gauche. La branche supérieure de l'artère pulmonaire paraît amputée. Les vaisseaux du lobe inférieur ne paraissent pas refoulés. A droite, toute la région apicale interne est également avascularisée.

L'intervention est pratiquée le 14 janvier 1957 (Pr Latarjet). La plèvre est entièrement libre. Il s'agit d'une bulle géante développée à la partie supérieure du lobe supérieur gauche. Elle intéresse les segments apical et dorsal et une partie du segment ventral. Culminectomie (segment apico-dorsal et ventral). Cette bulle n'est pas pédiculée mais enchâssée dans le parenchyme. Les territoires conservés (lingula et lobe inférieur) sont d'apparence normale, en dehors d'une toute petite formation en grappe dont les grains ont le volume d'une tête d'épingle en verre.

Fermeture du thorax sur deux drains.

Les suites opératoires sont simples.

L'examen de la pièce montre qu'il s'agit d'une cavité volumineuse, à parois minces, translucides, sans coque, sans pédicule et sans bulle associée du parenchyme voisin.

La pièce a fait l'objet d'un moulage en matière plastique par le Pr Latarjet. La bulle a pu être injectée partiellement par les

bronches, ce qui confirme l'absence d'obstacle bronchique. Deux anomalies sont notées : une pauvreté extrême des artères bronchiques, et une absence de distribution veineuse au niveau de la bulle.

En somme, il s'agit d'un homme de 38 ans, présentant une dystrophie pulmonaise bulleuse bilatérale, progressive au cours d'un an d'observation, sans gêne fonctionnelle notable, et qui a fait l'objet d'une résection des segments apico-dorsal et ventral du lobe supérieur gauche. Il faut noter que le frère du malade, âgé de 25 ans, présentait une dystrophie pulmonaire bulleuse progressive analogue (publication Despieres-Latarjet-Touraine). Nous avons appris récemment que ces deux frères sont morts de cancer bronchique.

OBSERVATION 6. — *Monsieur M... Haddi.*

Il s'agit d'un jeune Nord-Africain de 26 ans, sans antécédents pulmonaires particuliers, en France depuis 1957; et chez lequel la première radiographie pulmonaire de Médecine du Travail fut pratiquée en juillet 1960 et fit découvrir une hyperclarté des deux lobes supérieurs. Le diagnostic de pneumothorax spontané bilatéral fut évoqué par le Médecin traitant, et le malade fut hospitalisé dans le service.

Les radiographies en gros plans, et les tomographies pratiquées dans le service, permettent d'affirmer l'emphysème bulleux, car il existe au sein de l'hyperclarté de fines cloisons de refend : les lésions sont bilatérales et intéressent les 2/3 supérieurs du champ pulmonaire droit et gauche.

Il faut noter qu'à l'époque, le malade ne présente aucun signe fonctionnel, en particulier, ni toux, ni expectoration, ni dyspnée.

Les EFR montrent cependant un trouble ventilatoire mixte obstructif et restrictif :

CV = 2,8 l. (4 l.).

VEMS = 1,44 l.

VEMS/CV = 51 %.

VMM = 43 l. (96 l.).

Le malade quitte le service et retourne en Algérie dans sa famille où il reste dix mois. Il revient ensuite en France où il reprend ses activités professionnelles de manœuvre dans une entreprise de feronnerie.

En janvier 1963, il est hospitalisé dans le service du Dr Touraine à l'hôpital Jules-Courmont, en raison de l'apparition d'une dyspnée associée à des douleurs thoraciques. Amaigrissement de 5 à 6 kg depuis 1962. Anorexie.

Les clichés radiologiques montrent que les bulles ont augmenté de volume, comprimant le parenchyme restant aux bases.

Une *angiographie* est alors pratiquée (D^r Pinet). Il existe une hypertension dans le tronc de l'artère pulmonaire. La vascularisation des deux poumons est normale, ramassée aux deux bases, artères, capillaires et veines pulmonaires s'imprègnent dans les délais normaux. Au temps aortique, imprégnation des artères intercostales dont le calibre à la partie supérieure du thorax est normal. L'intégrité du système circulatoire pulmonaire paraît conservée.

Les E F R pratiquées donnent les résultats suivants :

CV = 1,8 l. (4 l.).

VEMS = 0,930 l.

VEMS/CV = 51 %.

VMM = 33 l.

Donc, aggravation sensible du trouble ventilatoire mixte.

GAZ DU SANG :

	Repos	Effort
SaO ²	95 %	80 %
PaCO ² (mm de Hg)	33,3	33,2
PH	7,42	7,32
CO ² total (vol. %)	49,8	39,9

Saturation oxyhémoglobinée du sang artériel normale au repos, avec chute très importante à l'effort, sans élévation de la capnie.

Le malade a fait un deuxième séjour dans le service du D^r Touraine à l'hôpital Jules-Courmont en juillet 1963.

Les images radiologiques sont inchangées.

Une nouvelle exploration spirométrique est pratiquée dont les chiffres sont légèrement supérieurs à ceux trouvés en janvier :

CV = 2,220 l. (4 l.).

VEMS = 1,200 l.

VEMS/CV = 54 %.

VMM = 43 l.

A la sortie du service, le malade ne reprend pas d'activité professionnelle. Il est d'ailleurs de nouveau hospitalisé le 14 octobre 1963 au Pavillon E *bis*, Hôpital Edouard-Herriot (P^r Galy), alléguant une dyspnée d'effort considérable et des douleurs thoraciques.

Les radiographies pulmonaires montrent une notable progression du volume des bulles par rapport à 1960. La limite inférieure des hyperclartés est sensiblement plus marquée en raison du collapsus plus net des zones inférieures (fig. 6).

Un nouveau bilan fonctionnel respiratoire apporte les résultats suivants :

CV = 2,3 l. (4 l.).
 VEMS = 1,14 l.
 VEMS/CV = 50 %.
 VMM = 42 l.
 VR = 1 l.
 CT = 3,3 l.
 VR/CT = 33 %.

Le VR est donc paradoxalement abaissé, ce qui témoigne sans doute de l'absence de communication des bulles avec l'arbre bronchique.

GAZ DU SANG :

	Repos	Effort (50 w/8')	O ² 100 % (11 mn)
SaO ²	96 %	90 %	96,5 %
PaCO ² (mm de Hg)	30,8	38	41,8
PH	7,47	7,34	7,36
CO ² total (vol. %)	51,1	47	54,5
VA/l/mm	4,48	16,57	
VA/V	63,1 %	63,7 %	

Saturation normale au repos avec alcalose respiratoire non compensée, témoin d'une hyperventilation. Nette désaturation d'effort sans hypercapnie.

DLCO = 13,4 cc/mn/mm Hg. Théorique : 22,8.

DLCO/VA = 4,8 cc/mn/mm Hg. Théorique : 5,6.

Le FO est normal. A l'E.C.G. à + 90°, ondes P normales. Pas de troubles de repolarisation. Zones de transition en V3.

On décide la résection des bulles d'emphysème sous tension de la partie supérieure du poumon gauche, côté où la lésion est la plus étendue. L'angiographie avait montré, en effet, l'absence de destruction vasculaire, et surtout le collapsus du parenchyme sain par les bulles sous tension.

— *Intervention le 26 novembre 1963* (Pr Jaubert de Beaujeu - Dr Mollard). Capitonage et résection de bulles d'emphysème géantes. Résection des nerfs du pédicule bronchique.

Thoracotomie par ouverture du 5^e EIC gauche.

L'hémithorax est occupé par une énorme bulle qui refoule le lobe inférieur.

La bulle est ouverte. Le parenchyme est presque complètement détruit en son intérieur, formant quelques trabécules. Elle occupe le segment apico-dorsal, et, peut-être, une partie du ventral. Le reste du segment ventral et la lingula, bien que présentant des lésions d'emphysème et de petites bulles, peuvent être conservés.

Capitonnage du fond de la bulle avec résection d'une partie de la paroi, et suture de la plèvre par un deuxième plan.
Suture ou ligature de quelques bulles superficielles.
Résection des nerfs du pédicule.
La bronche souche est bien formée, mais un peu molle.
Fermeture sur deux drains.

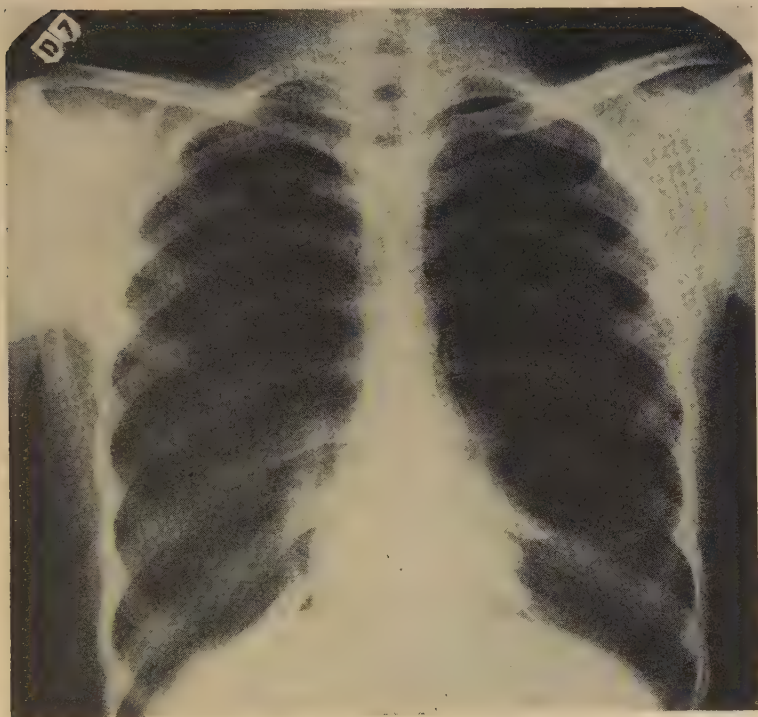


FIG. 6

Examen macroscopique de la pièce opératoire (Pr Galy).
L'aspect est typique de celui d'une paroi de bulle emphysémateuse, d'emphysème destructif. Pas de prélèvement histologique.

Les suites opératoires sont satisfaisantes et le cliché thoracique du 15 janvier 1964 montre que le parenchyme sain a réhabilité la totalité de l'hémithorax. On note, cependant, une hernie du poumon droit rétrosternal, par mise en tension des bulles du lobe supérieur droit (fig. 7).

Après convalescence, passée dans sa famille, le malade est réhospitalisé au pavillon E bis, le 9 mars 1964, pour un bilan fonctionnel, avant d'envisager l'intervention contralatérale.

CV = 2,55 l. (4 l.).

VEMS = 1,56 l.

VEMS/CV = 61 %.

VMM = 58 l.

Donc, notable amélioration des paramètres spirométriques.

Les gaz du sang sont trouvés, cette fois, normaux au repos et à l'effort.

	Repos	Effort (50 w/10 mn)	O ² 100 % (10 mn)
SaO ²	97,5 %	95 %	98,5 %
PaCO ² (mm de Hg)	37,6	44,8	7,40
PH	7,43	7,31	
CO ² total (vol. %)	57,2	52,2	

— *Intervention le 13 mai 1964* (Pr Jaubert de Beaujeu). Bulles d'emphysème. Résection. Capitonage.

Thoracotomie par ouverture du 4^e EIC droit.

Outre quelques bulles de petit volume, il existe deux énormes bulles dorsales et apicales fixées à la paroi par deux brides.

Ouverture, ligature vasculaire, résection, capitonage en deux plans. On ligature ensuite des bulles périphériques, deux sur le segment ventral, et deux sur le Fowler.

Résection des nerfs pulmonaires.

Fermeture habituelle. Deux drains. Antibiotiques.

Examen macroscopique de la pièce (Pr Galy).

Il s'agit manifestement d'une bulle d'emphysème avec travées et cordages ; la bulle a été ouverte et décortiquée ; elle est très volumineuse ; elle est étalée. Bulle d'emphysème tout à fait typique. Pas de biopsie.

Les suites opératoires ont été simples.

— Le malade est revu dans le service du Pr Galy en août 1964.

Le malade n'est plus essoufflé.

L'image radiologique est pratiquement normale (fig. 8), les deux poumons ont réhabilité la totalité de leur hémithorax correspondant.

Les EFR confirment l'amélioration clinique :

CV = 2,76 l.

VEMS = 2,3 l.

VEMS/CV = 78 %.

VR = 2,07 l.

CT = 4,83 l.

VR/CT = 42 %.

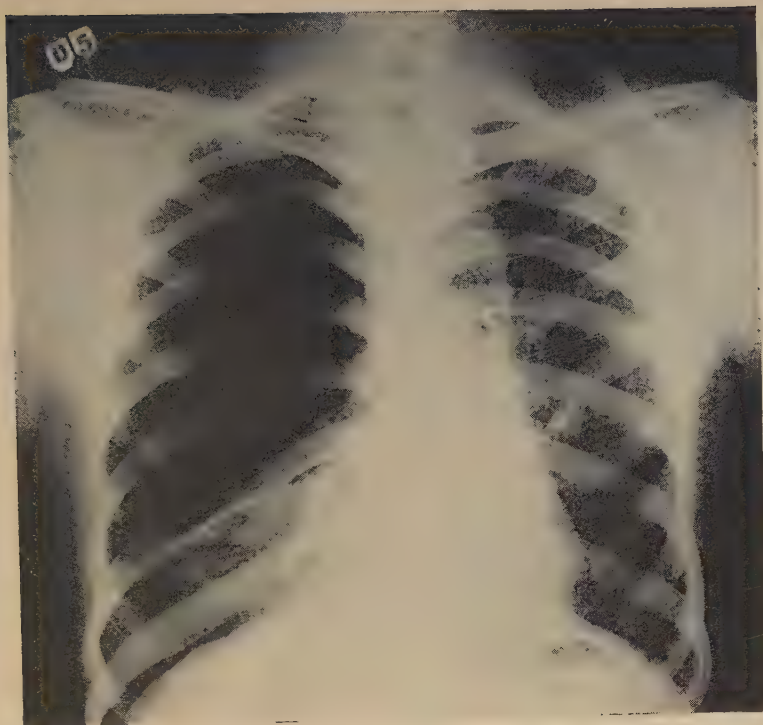


FIG. 7



FIG. 8

GAZ DU SANG :

	Repos	Effort (50 w/10')
SaO ₂	96,5 %	95 %
PaCO ₂ (mm de Hg)	38	30
PH	7,37	7,26
CO ₂ total (vol. %)	42	31,2
VA l/mn	4,3	

Capacité de diffusion :

DLCO = 23,49 cc/mn/mm Hg (22,80).

DLCO/VA = 5,4 cc/mn/mm Hg

Temps de mixique = 2'30".

En conclusion, il s'agit d'un jeune Nord-Africain de 26 ans, sans antécédent, chez lequel une radiographie pulmonaire systématique a permis de découvrir une hyperclarté des deux lobes supérieurs. La progressivité fonctionnelle et radiologique affirme le diagnostic de dystrophie pulmonaire bulleuse progressive. Résection bilatérale des bulles. Résultat fonctionnel immédiat excellent.

OBSERVATION 7. — *Monsieur R... Jean.*

Pontonier, d'origine espagnole, âgé de 55 ans, sans antécédents pathologiques notables, en dehors d'un tabagisme noté à un paquet de cigarettes par jour.

Il a été hospitalisé en 1956, à l'hôpital Jules-Courmont, pour une toux sèche, persistante, sans expectoration ni dyspnée. On aurait porté à cette date le diagnostic d'emphysème.

Hospitalisé deux ans plus tard, le 29 mars 1958, dans le service du Pr Galy, car s'est installée progressivement une dyspnée, actuellement permanente, et interdisant tout effort, et un amaigrissement récent.

La radiographie thoracique montre qu'il s'agit d'un emphysème bulleux bilatéral, avec, à droite, une volumineuse cavité à limite inférieure nette, intéressant la moitié supérieure du champ pulmonaire ; à gauche, une cavité de la grosseur d'une orange réalisant un évidement apical, et également, une raréfaction de l'extrême base dont on ne peut affirmer avec certitude la nature kystique.

Les épreuves spirométriques confirment la gêne fonctionnelle alléguée par le malade.

CV = 3,6 l. (3,5 l.).

VEEMS ° 1,05 l.

VEEMS/CV = 30 %.

VMM = 32 l. (70 l.).

Donc, trouble ventilatoire obstructif majeur.

VR = 1,8 l.

CT = 5 l.

VR/CT = 32 %.

Temps de mixique - 3 mn.

Le reste de l'examen somatique est normal. ECG = normal.
TA = 11/6,5.

Il s'agit d'une dystrophie pulmonaire bulleuse bilatérale chez un homme de 55 ans, et progressive, du moins sur le plan fonctionnel.

ETUDE CLINIQUE

Considérations étiologiques générales

La dystrophie pulmonaire emphysémateuse, bulleuse, progressive, d'apparence idiopathique, *n'est pas une maladie rare*. Nous en avons observé 7 cas indiscutables en quelques années, et, comme nous l'avons montré, il en existe de nombreuses observations dans la littérature.

L'âge des malades constitue un argument diagnostique important. En effet, cette maladie s'observe chez des individus relativement jeunes, ce qui est inhabituel dans l'emphysème commun.

Dans nos observations, la maladie fut diagnostiquée respectivement à 46 ans (obs. 1), 51 ans (obs. 2), 63 ans (obs. 3), 38 ans (obs. 4 et 5), 26 ans (obs. 6), 55 ans (obs. 7), donc entre 26 et 63 ans, avec une moyenne d'âge de 44 ans.

Ceci correspond aux cas que nous avons recueillis dans la littérature dont les âges se situent entre 23 et 67 ans, avec une particulière incidence entre 35 et 50 ans : dans 10 cas seulement sur 50 la maladie a été diagnostiquée après 50 ans.

Il faut cependant noter que la date de diagnostic ne correspond pas dans la majorité des cas, au début clinique de l'affection : la dyspnée ou les accidents de pneumothorax spontané, précèdent parfois de plusieurs années le diagnostic radiologique.

En ce qui concerne *le sexe*, on note une très nette prédominance de l'affection chez l'homme, comme d'ailleurs pour toutes les formes d'emphysème. Nos 7 cas sont du sexe masculin, et dans les 50 observation colligées dans la littérature, nous trouvons seulement 3 femmes pour 47 hommes.

Dans les antécédents familiaux, on ne relève rien de significatif. Le seul fait curieux qui mérite d'être mentionné, est la coexistence de cas de dystrophie pulmonaire bulleuse pro-

gressive dans deux familles distinctes, atteignant deux frères dans une de nos observations (obs. 5), et un frère et une sœur dans la famille A de Wimpfheimer et Schneider [226].

L'étude des antécédents personnels est, par contre, beaucoup plus intéressante.

— Nous avons été frappé par la fréquence des antécédents vasculaires des sujets atteints de dystrophie pulmonaire bulleuse progressive, et nous envisagerons ultérieurement l'importance de ces constatations lorsque nous aborderons l'étude pathogénique.

— Le rôle étiologique du tabac a été relevé par de nombreux auteurs, et en particulier par Crenshaw [49], Heilmeyer et Schmid [101], et Hegglin (cité par Knolle, 1961), qui attirèrent l'attention sur l'association de la maladie avec l'abus de nicotine, et en font une localisation, sur les artères bronchiques, de la maladie de Buerger. Ces faits seront également discutés au chapitre étiopathogénique.

— Certains auteurs, comme Richards [178, 179], Heilmeyer et Schmid [101], Olgivie et Caterall [164], Boye [23], Laurenzi, Turino et Fishman [130] et Daddi [55, 27], ont signalé la fréquence des infections de type pneumonique dans les antécédents. Pour notre part, nous n'en n'avons relevé aucun dans nos cas.

— Rappelons que nous avons éliminé les observations dans lesquelles est mentionné un long passé de bronchite chronique ou d'asthme bronchique. Ces observations évoquant le broncho-emphysème obstructif diffus, différent de la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive emphysémateuse, au sens où nous l'entendons.

— Nous avons également éliminé les observations faisant état d'antécédents tuberculeux évidents, car là encore on doit suspecter l'emphysème bulleux scléro-atrophique, également différent de la maladie que nous étudions.

Symptomatologie fonctionnelle et générale

— Le signe fonctionnel dominant et pratiquement constant, est la *dyspnée*. Il s'agit d'une dyspnée d'effort, tout au moins

au début, mais progressivement croissante, pour devenir permanente après un certain temps d'évolution, réalisant à la longue un état d'invalidité absolu. L'un de nos malades (obs. 1), en fin d'évolution, est condamné à l'oxygénothérapie permanente.

Il n'y a pas de manifestation paroxystique asthmatiforme.

Cette dyspnée précède souvent de plusieurs années la découverte radiologique. Dans nos observations, la dyspnée était présente depuis 1 an, dans l'observation 4 ; 2 ans, dans les observations 1, 3 et 7 ; 3 ans, dans l'observation 2.

— *Les douleurs thoraciques* sont fréquentes, survenant comme un point de côté persistant, et correspondent probablement à des accidents de mise en tension des bulles. Dans notre observation 1, c'est un de ces épisodes douloureux thoraciques qui a permis la découverte des images radiologiques.

— *La toux* est presque constante, parfois accompagnée d'une expectoration muqueuse, minime, surtout matinale, qui est le plus souvent mise au compte du tabagisme. Exceptionnellement, l'expectoration est hémoptoïque : 1 observation dans les 50 retenues dans la littérature : Jaubert de Beaujeu, Adallah et Picard [114]. Toutefois, certaines observations font état de l'apparition secondaire d'un élément bronchitique susceptible d'aggraver secondairement l'affection (Richards [178,179], Bates [12], Laurenzi, Turino et Fishman [130]), ce qui accroît encore les difficultés du diagnostic entre dystrophie pulmonaire progressive et broncho-emphysème bulleux, également progressif, en intriquant les deux affections.

— *L'altération de l'état général* est souvent très précoce. La plupart des observations font état, dès le début de l'affection, d'une asthénie et d'un amaigrissement important et rapide. Dans 4 de nos observations (obs. 1, 3, 6, 7), on note un amaigrissement allant jusqu'à 24 kg dans l'observation 1. Une asthénie était notée également dans les observations 2 et 6.

— Parfois, et d'une façon non exceptionnelle, la manifestation inaugurale est un *pneumothorax spontané vrai* (obs. 4). En réalité, très souvent, il s'agit d'une erreur de diagnostic : la bulle géante d'emphysème étant confondue avec un pneumothorax localisé partiel (obs. 2, 4, 5, 6), et dans nombre d'observations, une tentative d'exsufflation intempestive est à l'origine

d'un véritable pneumothorax partiel, souvent total, parfois suffocant (obs. 4).

— La banalité des symptômes explique que, dans quelques cas, le diagnostic ne soit porté qu'au stade préterminal de la maladie, devant *un tableau de cœur pulmonaire chronique*, avec parfois cyanose et *hippocratisme digital*. Cette éventualité n'est pas retrouvée dans nos observations, mais nous la relevons deux fois parmi les 50 cas de la littérature : cas 4 de Boye [23], et celui de Simonin, Grilliat, Raubert et Guillemot [199].

— Enfin, dans un certain nombre d'observations, le diagnostic du syndrome radiologique est le fait *d'une découverte fortuite au cours d'un examen systématique* ; soit que la symptomatologie fonctionnelle n'ait pas encore attiré l'attention, soit que l'affection est asymptomatique à cette date. C'est le cas de deux de nos observations (obs. 5 et 6) et, en particulier, celles de Laurenzi, Turino et Fishman [130], d'Olgivie et Caterall [164], de Despierres, Latarjet et Touraine [62], et de la plupart des observations de Stone, Schwartz et Feltman [202].

Données radiologiques

— Les données radiologiques sont évidemment la clef du diagnostic de la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive, réalisant, dans leur ensemble, des tableaux assez uniformes et correspondant à ceux rapportés dans la littérature.

— *L'aspect caractéristique* est essentiellement celui d'une hyperclarté radiologique localisée, plus ou moins étendue dans le champ pulmonaire, mais généralement lobaire ou pluri-lobaire, le plus souvent bilatérale et symétrique, siégeant principalement dans les lobes supérieurs. La première impression est souvent celle d'un pneumothorax partiel.

— *Le caractère bulleux* de l'hyperclarté est mis en évidence par un très fin liseré à la limite de la visibilité, cerclant de façon le plus souvent incomplète l'hypertransparence pulmonaire. On distingue parfois de très fins filaments représentant les cordages traversant les bulles.

Dans certains cas, le caractère bulleux n'est pas radiologiquement évident sur des radiographies standard. L'image radiologique alors, est celle d'une raréfaction pulmonaire,

intense, par absence complète de la trame, avec zone de passage progressive vers le parenchyme normal adjacent. On ne retrouve pas de délimitation nette, en dehors d'une condensation des structures pulmonaires, au voisinage de l'hyperclarté, essentiellement images vasculaires « Vascular Markings » des auteurs anglo-saxons, dont les plus proches montrent une disposition curviligne à concavité vers la zone dystrophique. Les radiographies de profil, et les tomographies, permettent cependant, le plus souvent, d'affirmer la présence de cavités bulleuses.

La difficulté qu'il y a parfois à mettre en évidence, par l'examen radiologique, l'existence de véritables cavités, permet de comprendre que certains auteurs, comme Daddi et collaborateurs [55, 148], Heilmeyer et Schmid [101], Uehlinger [211], Boye [23], ne considèrent pas comme incompatible le diagnostic de dystrophie pulmonaire progressive, avec l'absence de bulles visibles radiologiquement. Nous pensons que si les bulles dont les parois, d'une extrême finesse, ne sont pas sous tension, leurs limites avec le parenchyme sain peuvent ne pas apparaître radiologiquement. Par contre, lorsque les bulles sont sous tension, le tassement du parenchyme avoisinant délimite plus nettement la cavité. D'ailleurs, dans tous les cas ayant fait l'objet d'une autopsie, le caractère cavitaire bulleux a été retrouvé, malgré, parfois, l'absence de bulles radiologiquement visibles. C'est le cas, entre autres, des observations de Simonin, Grilliat, Raubert, Guillemot [199], et de Boye [23].

— *La localisation* est nettement prédominante aux lobes supérieurs, avec extension apico-caudale, mais de façon non exclusive ; les lésions pouvant siéger également aux bases avec progression alors de bas en haut.

Dans nos observations, le siège de l'affection se répartit comme suit :

— 3 cas (obs. 4, 5, 6), bilatéral, dans les deux lobes supérieurs, avec légère prédominance gauche ;

— 2 cas (obs. 1 et 2), bilatéral, intéressant tout le poumon gauche et le lobe supérieur droit ;

— 1 cas (obs. 7), bilatéral, siégeant dans les deux lobes supérieurs, avec atteinte de la base gauche.

— 1 cas (obs. 3), unilatéral, occupant tout le poumon gauche.

En somme, nous trouvons dans 6 observations sur 7, une bilatéralité, et dans toutes les observations une localisation apicale, du moins au début, avec prédominance gauche.

Ceci correspond à ce que nous avons relevé dans les 50 cas retenus dans la littérature, qui reflètent assez bien les caractéristiques radiologiques de nos propres observations. Cependant, cette prédominance apicale et bilatérale n'est pas exclusive, ni la prédominance d'ailleurs mineure, au lobe supérieur gauche, qui pour Daddi serait au contraire au lobe supérieur droit.

Dans 5 cas indiscutables de dystrophie pulmonaire bulleuse progressive, nous trouvons une localisation aux deux bases : Carasso, Maheux et Grégoire [38], Heilmeyer, cas 6 [100], Owren, cas 1 et 3 [165], Jacobaeus [110] ; mais nombre d'observations font état de l'atteinte d'une base associée à celle d'un ou des deux apex, et dans 1 cas (obs. 3 d'Heilmeyer et Schmid [101]), à celle du lobe moyen.

Pareillement, rares sont les observations d'atteinte d'apparence monolatérale. Nous en avons relevé 6 cas : Jacob et Alison [109], Simonin, Grilliat, Raubert, Guillemot [199], Despierres, Latarjet et Touraine [62], cas 5 de Stone, Schwartz et Feltman [202], Daddi et coll., cas 2 et 6 [27, 148], dans lesquels les deux premiers cités sont décédés, et l'autopsie a révélé la présence de bulles contro-latérales, non visibles radiologiquement.

Enfin, l'extension à un poumon entier est mentionnée dans 5 cas : cas 6 de Daddi et coll. [27, 148], cas 11 et 13 de Stone, Schwartz et Feltman [202], cas 2 de Warring et Lindskog [217], cas 4 de Siebens, Grant, Kent, Klopstock et Cincotto [198].

Dans la plupart des observations, l'atteinte est d'emblée bilatérale. Rarement, cependant, le début peut être nettement unilatéral avec atteinte secondaire du côté opposé après plusieurs années d'évolution. C'est le cas d'une de nos observations (obs. 4), dans laquelle l'atteinte du poumon droit n'est apparue que 3 ans après celle de l'apex gauche, et celle de Carasso, Maheux et Grégoire [38], dans laquelle également, l'apparition de bulles d'emphysème dans la base gauche a précédé de 3 ans celle de la base droite. Il faut signaler, par ailleurs, la révélation de bulles contro-latérales après exérèse de lésions apparemment localisées d'un côté (cas 6 de Siebens et coll.).

— En ce qui concerne la *progression radiologique*, il convient d'être assez nuancé, en ce sens que dans certaines observations, l'image radiologique peut rester longtemps stationnaire. En effet, nous n'avons pas dans toutes nos observations la notion d'une progressivité radiologique nette, car très souvent, l'affection est découverte à un stade de destruction parenchymateuse très avancée (obs. 1 et 2). Dans d'autres cas, une apparence de progression peut être donnée par la mise en tension d'une ou plusieurs bulles qui compriment le parenchyme voisin.

En l'absence de symptomatologie clinique et de progressivité radiologique, et si les lésions sont encore limitées, le diagnostic de dystrophie pulmonaire bulleuse *progressive* est pratiquement impossible.

Mais dans la grande majorité des cas, la progression radiologique est impressionnante. Les radiographies pulmonaires successives révèlent une perte graduelle des structures pulmonaires, véritable « évanouissement » du poumon, aboutissant à une déshabitation presque totale des deux hémithorax.

— La *morphologie des hiles* est dans tous les cas sensiblement modifiée. La partie du hile qui correspond à la région dystrophique est habituellement amputée. Ces faits ont été mentionnés par différents auteurs, en particulier par Kröker [127], Laur et Wedler [129], Daddi [55], Masserini, Grassi et Rimoldi [148], Uehlinger [211].

— Dans certaines formes à prédominance unilatérale, un *balancement médiastinal* a été noté. C'est le cas de notre observation 3. Cette constatation impose évidemment une bronchoscopie, pour éliminer une sténose de la bronche souche.

Angiographie

Nous n'envisagerons ici que l'angiographie des vaisseaux pulmonaires, à l'exclusion des méthodes d'opacification des artères bronchiques, qui seront abordées au chapitre pathogénique.

L'angiographie des vaisseaux pulmonaires doit être considérée actuellement comme un examen indispensable, non pas

tant pour le diagnostic que pour la *discussion des indications thérapeutiques* dans la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive d'apparence idiopathique.

Plusieurs publications font la synthèse des renseignements fournis par cet examen dans cette forme d'emphysème bulleux. Citons, entre autres, Miscall et Duffy [155], Heilmeyer et Schmid [101], de Martini et Balestra [61], Vaughan, Jensen, Miscall et Steinberg [115], Masserini, Giraldi, Brasca [147].

Notre expérience personnelle porte sur 4 observations (obs. 2, 4, 5, 6). Nos constatations sont comparables à celles rapportées dans la littérature.

Les données de l'angiographie pulmonaire dans la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive sont les suivantes :

1) DISPARITION TOTALE DE TOUTE VASCULARISATION DANS LES ZONES DE RARÉFACTION BULLEUSE. Comme il s'agit presque toujours de bulles géantes intéressant la majeure partie d'un lobe, l'aspect est celui d'une absence de vascularisation segmentaire, lobaire ou plurilobaire, avec amputation de la branche artérielle principale au voisinage du hile correspondant au territoire dystrophique.

2) MAIS L'ANGIOGRAPHIE PULMONAIRE PRÉSENTE ÉGALEMENT L'INTÉRÊT DE RENSEIGNER SUR L'ÉTAT DU PARENCHYME DES TERRITOIRES VOISINS.

— Le plus souvent, ce parenchyme est comprimé par les bulles géantes sous tension et l'angiographie le prouve, montrant les vaisseaux pulmonaires, refoulés, tassés sur eux-mêmes. Ce tassement du parenchyme avoisinant est, comme nous le verrons, responsable d'une majoration de l'insuffisance respiratoire, et peut poser, de ce fait, l'indication de résection des bulles sous tension.

— Pour certains auteurs, l'angiographie permet également d'apprécier le degré d'emphysème du poumon avoisinant les zones bulleuses, en montrant un aspect caractéristique dit « d'arbre en hiver » ou « d'arbre mort » de l'angiogramme, avec branches artérielles pulmonaires effilées brusquement à la partie moyenne des champs pulmonaires, à mi-chemin entre le hile et la paroi, et se continuant par un aspect en « fil de fer ». Notre expérience personnelle nous a cependant montré combien cette appréciation était difficile, précisément parce que ces

zones pulmonaires sont le plus souvent à l'état de collapsus par les bulles sous tension. Les aspects angiographiques, dans ces territoires, sont même parfois trompeurs. Miscall et Duffy ont en effet montré que les vaisseaux du poumon comprimé, se remplissent médiocrement, et sont souvent réduits en taille et en nombre, mais ces réductions sont temporaires et dues à la compression. Les auteurs précédemment cités mentionnent qu'après résection des zones bulleuses, et réexpansion du parenchyme voisin, le retour à un état radiologique normal des artères pulmonaires est le plus souvent constaté.

Pour conclure, il semble que l'on puisse affirmer que l'angiographie est intéressante, non pas tant pour le diagnostic positif de l'affection pour lequel la radiologie standard et les tomographies nous paraissent suffisantes, mais surtout, pour les discussions thérapeutiques et, en particulier, pour l'indication opératoire éventuelle. *C'est essentiellement l'importance du collapsus du parenchyme adjacent aux bulles que l'angiographie permet d'apprécier. Théoriquement, l'angiographie permettrait d'évaluer le degré d'emphysème du parenchyme avoisinant ; en réalité, l'appréciation en est rendue très difficile dans cette maladie où les bulles d'emphysème sont très étendues dans les deux champs pulmonaires.*

La pneumo-angiographie sélective (Bolt), serait susceptible d'apporter des documents radiologiques plus précis que l'angiographie globale, précisément en améliorant les images, même dans les zones collapsées à circulation réduite et lente, par son effet de contraste plus important.

Bronchographie lipiodolée

Cet examen ne présente pas un grand intérêt pour le diagnostic de l'affection. Il est souvent à notre avis contre-indiqué, en particulier lorsque la gêne fonctionnelle est importante. C'est également l'avis de nombreux auteurs : Jensen, Miscall et Steinberg [115], Cecchini [39], entre autres.

Nous n'en avons pas d'expérience personnelle, n'ayant pas jugé utile de l'imposer à nos malades.

Quelques auteurs ont précisé les renseignements susceptibles d'être apportés par cet examen dans la dystrophie pulmonaire

bulleuse progressive ; en particulier, Balestra et Martini [61], Heilmeyer et Schmid [101], Manfredi [143], Weinreich et Wolfart [218], et enfin, Daddi [55] et Masserini [146], auxquels nous nous référerons principalement.

— La plupart des auteurs s'accordent sur le fait que l'injection des systèmes bronchiques dans les zones dystrophiques par le produit de contraste, ne dépasse pas les bronches des 3^e et 4^e ordres, et dans le fait qu'elle exclut toute opacification au niveau bronchiolo-alvéolaire. Pour Heilmeyer et Schmid, les bronches ne pénètrent pratiquement pas dans les zones hypertransparentes dans lesquelles elles se perdent peu à peu.

— Pour Daddi et Masserini, dont les conclusions s'accordent assez avec celles de Weinreich et Wolfart, les bronches segmentaires et sous-segmentaires injectés, présentent un calibre nettement réduit, et se terminent soit en s'effilant, soit en arrêt brusque. Ces auteurs n'ont pas observé les aspects de dilatations terminales ampulaires ou en « cul-de-sac » au niveau des bronches de 4^e ordre, décrits par d'autres auteurs et en particulier Balestra et Martini, et Luzzatti et Sada [140].

— Le produit de contraste ne pénètre pas dans les cavités.

— *L'absence de signes bronchographiques de bronchite chronique diffuse est un signe négatif de haute valeur.*

— Enfin, le bronchogramme permet d'une part, de localiser l'atteinte dystrophique pulmonaire en objectivant sa limitation parfois à un segment, et d'autre part, peut révéler l'importance du collapsus du parenchyme voisin par les bulles sous tension, en mettant en évidence la concentration du dessin bronchique dans les territoires adjacents dont les ramifications les plus proches du parenchyme raréfié présentent une disposition en arc. Ces dernières constatations corroborent, en fait, les données de l'angiographie.

Données de l'exploration fonctionnelle respiratoire

Elles paraissent très intéressantes à envisager, car elles semblent constituer, comme nous le verrons, une des caractéristiques de cette forme d'emphysème. Elles présentent égale-

ment l'intérêt d'aborder par des données objectives les résultats thérapeutiques, en particulier de la chirurgie d'exérèse des bulles.

Parmi les 50 observations de dystrophie pulmonaire emphysemateuse bulleuse progressive d'apparence idiopathique, que nous avons retenues dans la littérature, 36 font état des données de l'exploration fonctionnelle respiratoire ; 32 de ces observations sont assez complètes puisqu'elles comportent, non seulement les données spirométriques, mais également une étude des gaz du sang artériel au repos et parfois à l'effort ; observations de : Weisel [219], Allison [4], Walkup et Wolcott [215], Warring et Lindskog [217], Carasso, Maheux et Grégoire [38], Bates [12], Heilmeyer et Schmid [100, 101], Boye [23], Patroni et Bettini [167], Olgivie et Caterall [164], Simonin, Grilliat, Raubert et Guillemot [199], et surtout, 4 cas de Daddi et coll. [55, 84], 3 cas de Siebens et coll. [198], 6 cas de Laurenzi, Turino et Fishman [130], et enfin 11 cas de Stone, Schwartz et Feltman [202].

A ces 36 observations, nous ajouterons nos sept observations personnelles, qui comportent toutes une étude spirométrique, mais dont cinq ont fait aussi l'objet d'une étude, parfois répétée, des échanges alvéolo-capillaires.

C'est en fonction de ces données que nous essayerons de préciser le profil fonctionnel de l'affection.

1) LES VOLUMES PULMONAIRES.

— Dans la grande majorité des observations, la *capacité vitale* (CV) est trouvée abaissée. Il en est de même de la *ventilation maximum minute* (VMM). L'importance de la réduction de ces paramètres est variable et dépend évidemment du stade évolutif de la maladie. Dans quelques observations, cependant, les auteurs mentionnent une discordance entre la CV qui reste normale, et la VMM fortement abaissée (3 obs. de Stone et coll., 1 obs. de Laurenzi, Turino et Fishman).

— Le calcul du *volume expiratoire maximum à la seconde* (VEMS) et du *coefficient de Tiffeneau*, ne figure généralement pas dans les observations anglo-saxonnes. Nous ne le trouvons mentionné que dans une observation de Boye, trois observations

de Siebens et coll., et dans les observations de Daddi et coll. Dans nos sept observations et dans celles précédemment citées (sauf une obs. de Daddi et une de Siebens), le VEMS est proportionnellement plus abaissé que la CV, ce qui donne un coefficient de Tiffeneau nettement diminué, témoin d'un *trouble ventilatoire obstructif*.

— En ce qui concerne le *volume résiduel (VR)*, les résultats sont moins concordants. Quinze fois le VR est élevé avec rapport VR/CT au-dessus de 40 %, cinq fois le VR est normal, ainsi que le rapport VR/CT. Le VR a été mesuré chez quatre de nos malades, il est toujours trouvé dans les limites de la normale.

— *Les résultats des épreuves pharmaco-dynamiques* ont fait l'objet d'une étude particulière chez les malades de Daddi et coll., et également chez ceux de Carasso, Maheux et Grégoire, et Olgivie et Caterall. Le test à l'aleudrine est trouvé chez ces malades constamment négatif, et pour Daddi en particulier, l'absence de réponse aux agents pharmaco-dynamiques est une caractéristique fonctionnelle de cette affection, contribuant à l'opposer au broncho-emphysème bulleux.

Pour nous résumer, il semble que l'on puisse affirmer que du point de vue spirométrique, la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive se manifeste par un trouble ventilatoire obstructif, non modifiable par les épreuves pharmaco-dynamiques, et associé, inconstamment, à une élévation du VR et du rapport VR/CT.

L'interprétation de ces faits n'est pas simple. On pourrait penser que l'existence du trouble ventilatoire obstructif, témoigne toujours du caractère diffus et étendu des lésions d'emphysème, c'est-à-dire, de l'atteinte emphysémateuse des territoires voisins des zones bulleuses. En réalité, cette interprétation n'est pas toujours valable, car, s'il en était ainsi, l'exérèse des bulles géantes ne déterminerait pas une amélioration et, parfois même, une normalisation des paramètres ventilatoires, faisant disparaître le trouble ventilatoire obstructif, comme nous avons pu le constater chez nos malades, n° 2, 4 et 6.

Il apparaît plutôt que le trouble ventilatoire obstructif était sous la dépendance chez ces malades, d'une part du

trapping, par communication bronchique imparfaite entre les bulles et le système bronchique et, également, de la compression du parenchyme voisin par les bulles sous tension.

La variabilité du VR d'un cas à l'autre, qui est trouvé parfois très élevé, d'autres fois normal, semble en relation avec la variabilité des connections des bulles avec les bronches : un VR bas permettant de conclure à l'absence de communication large des bulles avec le système bronchique ; mais également un VR bas permet d'affirmer l'absence d'importantes lésions emphysémateuses diffuses dans le reste du parenchyme pulmonaire, alors qu'à l'inverse, un VR élevé ne permet pas de conclure formellement.

2) L'ESPACE MORT PHYSIOLOGIQUE a été parfois calculé. Comme pour le VR, nous trouvons la même variabilité : parfois normale, parfois très élevée. Là encore, cette variabilité s'explique par l'état de communication des bulles avec le système bronchique.

3) IL EN EST DE MÊME DE LA MIXIQUE, qui est trouvée soit normale, soit allongée. Là encore, une mixique allongée ne permet pas de conclure à l'existence de lésions emphysémateuses diffuses, car chez deux de nos malades (obs. 4 et 6), la mixique s'est normalisée après résection des bulles géantes.

4) LA BRONCHOSPIROMÉTRIE SÉPARÉE. Nous n'en avons pas d'expérience personnelle, mais ses données figurent dans les observations de Carasso, Maheux et Grégoire, Weisel, Walkup et Wolcott, et également dans celle de Patroni et Bettini.

Elle permet théoriquement d'apprécier, par la mesure de la CV et de la consommation d'oxygène, l'importance des lésions emphysémateuses d'un côté par rapport à l'autre.

Mais là encore, les résultats sont variables suivant l'état de communication des bulles avec l'arbre bronchique : dans certains cas où les bulles sont peu communicantes, la CV et la consommation d'oxygène sont réduites assez harmonieusement. Dans d'autres cas, où les bulles sont largement communicantes, la CV est conservée alors que la consommation d'oxygène est fortement réduite.

L'interprétation de ces données en fonction de la communication ou non des bulles avec l'arbre bronchique et de l'existence ou de l'absence d'un emphysème diffus important

associé a déjà fait l'objet des travaux fondamentaux de Kaltreider et Fray [116] et surtout de Baldwin, Harden, Greene, Cournand et Richards [8].

5) LES ÉTUDES DE LA COMPLIANCE sont très fragmentaires. Nous n'en avons trouvé mentionnées que dans les observations de Daddi et coll. et Laurenzi, Turino et Fishman. Il ressort de ces études, qu'il y a une légère élévation de la compliance dynamique avec élévation du travail respiratoire.

6) LES GAZ DU SANG ARTÉRIEL ont été étudiés dans 32 observations retenues dans la littérature, et dans cinq de nos observations personnelles.

Dans les 32 observations de la littérature, nous avons noté *trois types de modification des gaz du sang artériel.*

— Certains malades sont *d'emblée en état d'hypoventilation alvéolaire globale*, c'est-à-dire avec désaturation oxyhémoglobinique du sang artériel, associée avec une hypercapnie, parfois déjà au repos, d'autres fois apparaissant seulement à l'effort.

— *D'autres malades sont normaux au repos et à l'effort*, tant du point de vue de la SaO_2 , que de la PaCO_2 .

— D'autres enfin, et ce sont les plus nombreux, présentent une *insuffisance respiratoire partielle*, c'est-à-dire une désaturation oxyhémoglobinique du sang artériel, sans hypercapnie. La désaturation s'aggravant nettement à l'effort, alors que la capnie reste normale, ou même s'abaisse. Il s'y associe toujours dans ces cas une hyperventilation.

Dans nos cinq observations, nous retrouvons :

— un cas d'insuffisance globale (obs. 1) ;

— trois gaz du sang normaux au repos et à l'effort (obs. 2, 3 et 4) ;

— un cas d'insuffisance partielle (obs. 6).

Interprétation des résultats.

— L'hypoventilation alvéolaire globale représente certainement le stade ultime de l'affection. C'est le cas de notre malade n° 1. La rétention de CO_2 témoigne, à notre avis, de lésions emphysémateuses diffuses, ce qui en principe contre-indique la chirurgie chez les sujets de ce groupe.

— L'interprétation de l'insuffisance partielle, avec aggravation de la désaturation à l'effort sans hypercapnie, est par contre beaucoup plus délicate. Ce type de modification peut être observé dans les shunts anatomiques droit-gauche. Cette hypothèse peut être éliminée car, dans tous les cas, on observe une resaturation complète sous oxygène pur. Ce type de modification est également celui que l'on observe dans les troubles de diffusion purs. Il est possible que chez nos malades intervienne un trouble de diffusion par raréfaction du lit vasculaire, mais certainement, ce facteur n'est pas exclusif, et il semble que l'on doive plutôt interpréter ce type de modification des gaz du sang comme un trouble du rapport ventilation/perfusion, s'aggravant à l'effort. En effet, si un trouble de diffusion intervenait, on comprendrait mal qu'il disparaisse après résection des bulles géantes, comme l'ont constaté plusieurs auteurs et en particulier, Stone, Schwartz et Feltman, Siebens et coll., et également, nous-même (obs. 6). Il s'agit donc, très probablement, d'un trouble du rapport ventilation/perfusion dans les zones comprimées par les bulles sous tension.

Quelle que soit l'interprétation que l'on en donne, ce type de modification des gaz du sang artériel (désaturation d'effort sans hypercapnie), si souvent observé dans cette maladie, est très particulier, et contribue à l'individualiser sur le plan fonctionnel. En effet, ce type de modification des gaz du sang est tout à fait exceptionnellement observé dans la maladie broncho-emphysémateuse habituelle ; nous ne l'avons noté que 4 fois sur 400 malades explorés environ.

7) L'ÉTUDE DE LA CAPACITÉ DE DIFFUSION (DLCO). Les données en sont très fragmentaires (1 cas de Bates, 1 cas d'Olgivie et Caterall, 1 cas de Laurenzi, Turino et Fishman, 1 cas de Siebens). Dans ces quelques cas, et quelle que soit la technique utilisée, la DLCO a été trouvée abaissée à des degrés variables.

Dans nos observations personnelles, nous ne l'avons déterminée que chez deux malades au stade préopératoire (obs. 2 et 4). Nous avons utilisé la méthode de l'inspiration unique. La DLCO a été trouvée abaissée, tant en valeur absolue, que par rapport au volume alvéolaire (VA).

Dans deux observations (obs. 4 et 6), nous avons constaté une amélioration de la DLCO après résection des bulles géantes,

et son étude, à des degrés différents d'oxygène, nous a alors montré que l'amélioration portait essentiellement sur la partie membrane, alors que la partie vasculaire (volume circulant) était identique.

Ces constatations restent fragmentaires et leur interprétation dans l'état actuel de nos connaissances est difficile.

**

Au terme de cette étude, il semble que l'on puisse définir le profil fonctionnel de la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive d'apparence idiopathique, de la façon suivante :

— Du point de vue spirométrique, abaissement de la CV et du VMM, et également, abaissement du coefficient de Tiffeneau, objectivant un trouble ventilatoire obstructif.

— Absence de modification des paramètres spirométriques par les agents pharmaco-dynamiques.

— VR normal ou élevé, mixique normale ou allongée, suivant l'état de communication des bulles avec l'arbre bronchique, et la présence ou l'absence de lésions emphysémateuses diffuses.

— Du point de vue des échanges alvéolo-capillaires, il semble que l'on puisse individualiser trois stades évolutifs, dont le second est le plus significatif :

- gaz du sang normaux au repos et à l'effort ;
- insuffisance partielle d'un type particulier avec chute de la saturation à l'effort sans hypercapnie, probablement par trouble du rapport ventilation/perfusion ;
- insuffisance globale, tardive et terminale...

**

Certaines techniques nouvelles sont actuellement susceptibles d'apporter des renseignements complémentaires extrêmement importants, essentiellement sur la distribution des lésions d'emphysème dans les poumons et sur les rapports régionaux entre la ventilation et la perfusion.

— *Les gaz radioactifs* apportent une information topographique. Leur utilisation est basée sur l'émission de rayons gamma, qui peuvent être détectés à partir des différentes parties du poumon par des compteurs à scintillation de cristal placés sur la surface externe de la paroi thoracique.

Le premier gaz utilisé de cette façon a été le xénon (X^{133}) par Knipping, Bolt, Valentin, Venrath et Endler en 1957, puis par de nombreux autres auteurs, en particulier par Ball, Stewart, Newsham et Bates, 1962 [9], Bentivoglio, Beereel, Stewart, Bryan, Ball et Bates, 1963 [16].

Plus récemment, l'O¹⁵ a été utilisé en particulier par Dyson, Hugh-Jones, Newbery, Sinclair, West, 1960 [73], et, en 1962, Dollery, Hugh-Jones et Matthews [64], apportent une étude comparative des résultats obtenus avec le xénon et l'O¹⁵.

— *L'analyse des gaz alvéolaires par prélèvements lobaires et segmentaires*, grâce à l'enregistrement instantané de la composition des gaz alvéolaires par la spectrographie de Masse (Hugh-Jones et West, 1960 [107], a d'ores et déjà apporté des résultats très importants. Ces auteurs utilisent, en effet, la technique des prélèvements d'air dans les bronches segmentaires à la sonde de West, ce qui permet une étude différentielle, non seulement des volumes mobilisés, mais également du versant alvéolaire des échanges.

Ces techniques devraient donc permettre la connaissance de la distribution segmentaire des lésions et faciliter les discussions des indications thérapeutiques d'exérèse chirurgicale.

Examens complémentaires

Nous regrouperons, dans cette rubrique, un certain nombre de techniques mises en œuvre par certains auteurs, en particulier par Daddi [55], Brasca et Tansini [27] et Heilmeyer et Schmid [100, 101], mais qui, dans l'ensemble, apportent peu au diagnostic et à la compréhension de cette maladie.

1) *Certaines données de laboratoire* ont été apportées par Brasca et Tansini chez huit malades soumis à la même série de recherches.

— Dans 50 % des cas, ils relèvent une faible éosinophilie sanguine.

— Une réaction de Waaler Rose et réaction au latex positives, respectivement dans deux et quatre cas, ce qui serait pour ces auteurs en faveur d'un état de collagénose au sens large.

— Le test à la sueur est négatif dans la totalité des cas, ce qui exclut l'intervention d'un facteur mucoviscidose dans la genèse de la dystrophie pulmonaire progressive.

2) *La détermination de pression de type endobronchique* dans les cavités bulleuses, dans un but diagnostique a été rapportée par Heilmeyer et Schmid, Daddi, Brasca et Tansini. L'absence d'hyperpression constatée par ces auteurs éliminerait un mécanisme valvulaire dans la genèse de la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive.

Evolution - Complications

A) L'ÉVOLUTION SPONTANÉE est *progressive*, ce qui est une caractéristique fondamentale de cette maladie. Cette progressivité en fait une affection chronique, maligne, aboutissant à plus ou moins brefs délais à l'insuffisance cardio-respiratoire et à la mort.

Cette évolution se fait en moyenne sur une période de 5 à 10 ans, mais parfois elle est plus lente et d'autres fois plus rapide. L'intervention secondaire d'un facteur infectieux récidivant, bronchique ou bronchopneumonique, contribuerait à accélérer l'évolution. Mais la maladie peut progresser sans infection apparente.

Les délais d'observation de 6 de nos malades sont trop courts pour que l'on puisse en déduire des conclusions précises sur la durée d'évolution. L'un de nos malades, qui a été suivi de façon suffisamment prolongée (obs. 1), est arrivé au stade ultime de la maladie après 7 ans d'évolution à partir du diagnostic radiologique.

Dans les 50 cas que nous avons retenus dans la littérature, dix sont décédés (obs. Burke [36], Owren [165], cas 1 et 3, Jacob et Alison [109], Carasso, Maheux, Grégoire [38], Simonin, Grilliat, Raubet et Guillemot [199], Boye [23], cas 1, Bates [12], et Laurenzi, Turino et Fischman [130] : cas J, L du groupe 3). La plus longue évolution de ces 10 cas est de 15 ans (malade

J.L. de Laurenzi, Turino et Fishman), qui est décédé à 38 ans. La durée moyenne d'évolution, à partir du diagnostic radiologique, de ces dix malades, est d'environ 4 ans, et leurs âges de décès se situent entre 32 et 55 ans, avec une moyenne d'âge d'environ 40 ans.

La mort survient presque toujours dans un tableau d'asphyxie avec cœur pulmonaire chronique confirmé. Dans sept des dix cas de la littérature, nous retrouvons une insuffisance ventriculaire droite à l'autopsie ; seuls, les deux cas d'Owren et celui de Burke, ne mentionnent pas d'examen cardiaque nécropsique, ni d'examen clinique ou électrique permettant de juger avec certitude.

Il apparaît d'autre part, que le cœur pulmonaire chronique est une manifestation tardive de la maladie. Son apparition prélude en général à une évolution rapide et d'un seul tenant, à l'inverse de ce qui est habituellement observé dans l'emphyse obstructif diffus, où le cœur pulmonaire chronique est susceptible d'évoluer sur plusieurs années, et souvent par poussées régressives. Dans deux de nos observations (obs. 1 et 3) arrivées au stade préterminal de la maladie, nous ne trouvons pas de signe clinique, radiologique ou électrique d'insuffisance ventriculaire droite. Dans la littérature, l'apparition du cœur pulmonaire chronique précède l'exitus de quelques mois dans les observations de Simonin, Grilliat, Raubert, Guillemot, et de Bates ; seules observations où il est possible de la déterminer avec certitude.

Précisons, à ce sujet, que le cathétérisme cardiaque a été pratiqué chez certains malades, et que les données hémodynamiques confirment l'absence d'hypertension de l'artère pulmonaire au repos et à l'effort pendant une longue période d'évolution (3 cas de Stone, Schwartz et Feltman [202], cas 2 de Weisel [219]). Cependant, chez quatre malades de Laurenzi, Turino, Fishman [130] (malades G.B., J.L., P.W. et J.B.), il existe une hypertension pulmonaire modérée : la pression moyenne dans l'artère pulmonaire étant trouvée au repos respectivement à 23, 36, 22, 24 mm de Hg ; et dans deux de ces cas (P.W. et J.B.), elle s'élève à l'effort à 42 et 40 mm de Hg. Notons, cependant, que le stade évolutif de la maladie où ont été pratiqués ces examens n'est pas précisé ; probablement, stade très avancé. Les auteurs mentionnent d'ailleurs

qu'un de ces malades (J.L.) est décédé 4 mois après cette étude.

B) LES COMPLICATIONS ne sont pas propres à la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive, mais sont communes à toutes les formes de l'emphysème bulleux.

1) *Le problème du pneumothorax spontané* jalonne toute l'évolution de cette maladie. Abstraction faite des erreurs fréquentes de diagnostic avec les bulles géantes d'emphysème déjà signalées, le pneumothorax peut être une manifestation inaugurale de la maladie (obs. 4), d'autres fois, il complique véritablement l'affection déjà diagnostiquée (obs. 4) (le cas 4 de Boye a présenté jusqu'à quatre pneumothorax successifs), et peut de ce fait constituer, en soi, une indication d'intervention chirurgicale. Enfin, il peut constituer une manifestation terminale, pneumothorax suffocant, souvent provoqué par une ponction intempestive.

2) *L'infection des bulles* est loin d'être aussi exceptionnelle que le mentionnent la plupart des auteurs. Deux de nos malades ont présenté une telle complication (obs. 3 et 4), et nous la retrouvons dans 3 observations parmi les 50 dystrophies pulmonaires progressives retenues dans la littérature (cas 6, de Daddi et collaborateurs [55, 127, 148], cas 5 de Stone et Schwartz et Feltman [130], cas de Patroni et Bettini [167]).

Par ailleurs, d'assez nombreuses observations d'infection dans les bulles d'emphysème sont rapportées dans la littérature, dont beaucoup, certes, ne correspondent pas à la dystrophie pulmonaire progressive (Rigler [180], Weisel et Slotnik [220], Brun J., dans la thèse de Dumont [72], Golberg [87, 88], Richards [178], Douglas et Grant [65], Bersack [17], Kee, Schaw et Paulson [117], Grimes et Farber [90], Sanford et Green [188], et surtout Rothstein [181] et Rothstein et coll. [182, 183] qui, dans trois publications successives, en rapportent 16 cas).

Cliniquement, l'infection se manifeste par l'association aux symptômes cliniques d'un syndrome infectieux avec élévation thermique, toux et parfois expectoration purulente, et de modifications radiologiques caractérisées essentiellement par l'apparition d'une image hydroaérique dans une ou plusieurs bulles.

La complication infectieuse peut révéler le caractère bulleux d'une raréfaction radiologique préexistante (cas 6 de Daddi et coll.).

Dans la majorité des cas, il s'agit d'une infection à germes pyogènes. Parfois, cependant, la positivité des examens bactériologiques et le contexte clinique permettent d'affirmer la surinfection tuberculeuse. A côté de l'obs. 5 de Stone, Schwartz et Feltman, Rothstein et Golberg en rapportent plusieurs cas.

L'évolution de cette complication est variable. Le plus souvent, on assiste à la résorption du liquide avec diminution progressive du volume de la cavité bulleuse, aboutissant dans certains cas à sa fermeture complète (obs. 4). Mais cette fermeture, sous l'effet de l'infection, est cependant inconstante, et de toute façon, imprévisible. Beaucoup plus rarement, la persistance des phénomènes infectieux, malgré le traitement médical, peut faire poser l'indication d'exérèse.

C'est en se basant sur ces constatations que certains auteurs, comme Douglas et Grant [65], et Björkman [19], sont allés jusqu'à préconiser l'injection de produits irritants, auréomycine ou solution de nitrate d'argent, dans la cavité bulleuse.

3) *La cancérisation secondaire* est une éventualité beaucoup plus rare. Elle n'est pas non plus, cependant, exceptionnelle, et un certain nombre d'observations en sont rapportées dans la littérature (Olgivie et Caterall [164], Kee, Schaw et Paulson [117], Sanford et Green [65], Heine [102], Crenshaw [49], Sassy-Dobray et coll. [191, 192], Rothstein et Harley [182]), et certains auteurs, comme Korol [125], Peabody, Katz et Davis [168], West et Van Schoonhoven (cités par Head, Head, Hudson et Head [99]), pensent que les bulles d'emphysème prédisposent au cancer bronchique.

Un de nos malades est mort d'une telle complication (obs. 5).

Dans les 50 cas de dystrophies pulmonaires bulleuses retenus dans la littérature, nous trouvons cette éventualité dans l'observation de Burke [36] et nous avons signalé que le frère de notre malade n° 5, publié dans l'article de Despierres, Latarget et Touraine [62], est également décédé d'un cancer du poumon.

A la lecture des observations rapportées, il apparaît que cette cancérisation peut se développer soit à distance, sur une

grosse bronche hilaire (cas de Burke) soit directement sur la paroi de la cavité bulleuse (Sanford et Green). Elle peut s'accompagner d'apparition d'un niveau hydroaérique dans la bulle. L'épanchement pouvant être dû à une hémorragie intrakystique, ou à une infection consécutive à l'obstruction néoplasique de la bronche.

ANATOMO-PATHOLOGIE

Les lésions anatomiques de la dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive d'apparence idiopathique, sont encore mal connues. Les documents anatomiques provenant de vérifications nécropsiques sont rares et souvent incomplets. Nous en avons relevé 10 parmi les 50 cas retenus dans la littérature : observations de Burke [36], Owren [165], cas 1 et 3 de Jacob et Alison [109], Carasso, Maheux et Grégoire [38], Simonin, Grilliat, Raubert et Guillemot [199], Boye [23], cas 1, Bates [12] et Laurenzi, Turino et Fishman [130], cas J.L. du groupe 3. Plus nombreux sont les comptes rendus anatomiques des pièces d'exérèse. Nous en rapportons 3 observations. L'interprétation de ces documents est rendue difficile, du fait que l'exérèse a porté exclusivement sur les bulles géantes, ne permettant souvent pas l'appréciation de l'état anatomique adjacent.

1) *Les bulles* observées dans la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive ne présentent pas de caractère particulier : cavités aériennes, de volume variable, atteignant le plus souvent la dimension d'un lobe, constituées fréquemment par la coalescence de plusieurs bulles. Des cordages très fins, souvent ramifiés, traversent la cavité. L'absence de plan de clivage, entre la bulle et le parenchyme pulmonaire, est un point fondamental du diagnostic anatomique.

Histologiquement, la paroi est formée d'un tissu fibreux, sans éléments cellulaires. La surface interne ne montre aucun revêtement épithélial. Les cordages sont formés par des éléments broncho-vasculaires persistants.

Toutefois, l'infection est susceptible de modifier sensiblement l'aspect anatomique et histologique de ces bulles. La paroi est alors épaisse, lisse, d'aspect nacré. Histologiquement, peut

exister un revêtement histiocytaire et même bronchique, et le diagnostic anatomique avec les pneumatocèles, les abcès et les cavernes détergées, serait pratiquement impossible s'il n'y avait associé dans le voisinage, des bulles typiques non infectées. Le diagnostic se discute alors, essentiellement, en fonction des antécédents et du contexte général.

2) *L'état des bronches* ne paraît pas avoir suscité des études précises. L'absence de lésions inflammatoires bronchiques anatomiques, au stade de l'autopsie, ne doit pas être attendue comme caractéristique de l'affection, car à la phase ultime de la maladie, il est fréquent qu'il existe un facteur bronchique infectieux surajouté.

La communication des bulles avec le système bronchique est encore discutée. Dans la majorité des cas, la communication est retrouvée à l'autopsie, mais généralement par un pertuis minime, ne permettant pas une ventilation efficace de la bulle. Owren rapporte une observation où la communication bronchique présentait un mécanisme à soupape fonctionnel, permettant l'entrée de l'air, mais non sa sortie, ce qui constituait le mécanisme de mise en tension de la bulle.

3) *Les vaisseaux*. Parmi les 10 cas de la littérature ayant fait l'objet d'une autopsie, nous relevons des altérations des artères pulmonaires mentionnées dans cinq cas. Ces lésions consistaient essentiellement en une endartérite oblitérante diffuse, avec épaissement de l'endartère, parfois de l'intima, et rétrécissement de la lumière artérielle. Des thrombus anciens sont notés dans deux cas avec formation de néo-vaisseaux.

Nous envisagerons les lésions des artères bronchiques au chapitre étio-pathogénique.

4) *Le parenchyme pulmonaire en dehors des bulles*, apparaît constamment atteint dans les cas autopsiés, même lorsque les lésions bulleuses semblaient limitées (obs. de Simonin, Grilliat, Raubert et Guillemot, et de Jacob et Allison). Il est le siège d'un emphysème diffus, et l'on retrouve tous les intermédiaires de l'atrophie emphysémateuse, depuis l'aspect en balle mousse à l'aspect franchement cavitaire. Les bulles apparaissent comme l'exagération locale d'un processus emphysémateux généralisé.

Les constatations au cours d'interventions faites par le chirurgien confirment l'existence du caractère diffus des lésions emphysémateuses. Dans nos observations (obs. 2, 4, 5, 6), en effet, il est mentionné dans le compte rendu opératoire, l'existence de petites bulles d'emphysème dans le parenchyme voisin dont certaines ont été capitonnées (obs. 4 et 6).

ETIO-PATHOGENIE

Elle est encore controversée. Les différentes hypothèses étio-pathogéniques proposées, admettent toutes une origine acquise à la dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive, d'apparence idiopathique, et peuvent être groupées en trois théories principales. Mais l'absence de documents anatomo-pathologiques suffisants à l'appui de l'une ou l'autre de ces différentes théories, leur conserve leur caractère hypothétique.

A) THÉORIE DE LA DYSTROPHIE ALVÉOLAIRE PRIMITIVE, MALFORMATIVE, CONGÉNITALE.

Cette hypothèse pathogénique est invoquée en particulier par Meyer et Rappaport [153], Rappaport [173], Owren [165], Wimpfheimer et Schneider [226], Daddi [55], Brun, Magnin et Kofman [33].

Ces auteurs attribuent à cette forme d'emphysème une origine mixte, à la fois congénitale et acquise, en évoquant une prédisposition constitutionnelle constituée par une fragilité du tissu mésenchymateux, et acquise par l'intervention de facteurs secondaires révélateurs : mécaniques, infectieux ou dysmétaboliques.

Cette théorie repose essentiellement sur un argument : l'analogie entre la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive et certaines formes radiologiques de maladie de Marfan, dans le déterminisme desquelles, une altération constitutionnelle du tissu élastique du poumon est bien prouvée. Nous possédons personnellement une observation de maladie de Marfan, où en effet l'analogie est assez frappante du point de vue radiologique avec l'affection que nous étudions, à ceci près qu'elle est rigoureusement asymptomatique et non évolutive sur une période de huit ans. Une observation identique est rapportée dans le groupe 1 de Laurenzi, Turino et Fishman [130].

A l'appui de cette théorie de la dystrophie alvéolaire primitive, pourrait plaider également l'existence des quatre cas familiaux de dystrophie pulmonaire bulleuse progressive, qui peuvent faire discuter l'intervention d'un facteur génétique.

Cependant, en dehors de cette analogie radiologique avec certains cas de maladie de Marfan qui restent d'ailleurs tout à fait exceptionnels, rien ne prouve que la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive soit une maladie congénitale ou malformative, et d'ailleurs la presque totalité des auteurs partagent leurs opinions entre les deux théories suivantes.

B) THÉORIE DE LA DYSTROPHIE ALVÉOLAIRE SECONDAIRE A DES ALTÉRATIONS BRONCHIQUES.

Cette hypothèse étio-pathogénique est défendue par de très nombreux auteurs : en particulier, Burke [36], Allison [4], Amberson et Spain [6], Carasso, Maheux et Grégoire [38], Hartung [94], Heine [102], Giese [85], Könn [122], Stone, Schwartz et Feltman [202], Knolle [120].

Le mécanisme invoqué est essentiellement celui d'une obstruction bronchique qui, pour ces différents auteurs, serait de siège et de nature différents.

— L'obstruction bronchiolaire faisant intervenir un mécanisme de valve expiratoire, en particulier par le mucus ou l'affaissement expiratoire des bronchioles est invoquée, entre autres, par Burke, Allison, Spain et Kaufman, Carasso, Maheux et Grégoire.

— Stone, Schwartz et Feltman appliquent à la maladie la théorie générale de Mac Lean qui fait intervenir une bronchiolite oblitérante et la ventilation collatérale.

Le facteur infectieux bronchique et le bronchospasme, pour d'autres auteurs enfin, représentent la cause essentielle de la maladie qui ne serait en réalité qu'une forme clinique et radiologique du broncho-emphysème habituel.

Le principal argument qui plaide contre cette théorie d'origine bronchique est essentiellement d'ordre clinique : l'absence de précession de la bronchite sur l'apparition des lésions dystrophiques alvéolaires.

C) THÉORIE DE LA DYSTROPHIE ALVÉOLAIRE D'ORIGINE VASCULAIRE.

En ce qui concerne les lésions des artères pulmonaires (essentiellement involution du système artériel pulmonaire et plus accessoirement lésion d'athérome des gros troncs pulmonaires), la plupart des auteurs sont d'accord pour les reconnaître secondaires à la maladie parenchymateuse pulmonaire et non comme sa cause.

Ce sont donc les lésions des artères bronchiques qui, dans cette théorie, sont considérées comme responsables de la dystrophie alvéolaire. Ces lésions primitives des artères bronchiques ont été déjà retenues en 1947 par Korol [124], retrouvées par Cudkowicz et Armstrong [54] en 1953, puis ardemment défendues par Crenshaw [49, 50, 51] en 1952 et 1954, et par Trimble [209].

Plus récemment, cette hypothèse étio-pathogénique a été reprise par Heilmeyer et Schmid [101], Galy, Saint-Pierre et Mestrallet [81], Hiéronymi [105].

Il s'agirait d'altérations obstructives des artères bronchiques. L'absence d'apport de sang nutritif ayant comme conséquence une atrophie secondaire du parenchyme pulmonaire, des bronches et des vaisseaux pulmonaires. A partir de ces lésions primitives, des facteurs mécaniques secondaires peuvent se surajouter pour augmenter progressivement le volume des zones dégénérées et bulleuses (phénomènes de traction inspiratoire, mise en tension des bulles). Cette forme d'emphysème serait un « poumon vasculaire » et entrerait dans le chapitre de pathologie générale par analogie avec le cœur vasculaire et le rein vasculaire.

Cette théorie est certainement la plus séduisante : bien qu'elle ne soit encore qu'une hypothèse parmi les autres, elle repose d'ores et déjà sur un faisceau d'arguments convergents et évocateurs.

1) *Les arguments anatomiques* sont limités par le fait que les documents d'autopsie sont encore peu nombreux et que les pièces d'exérèse ne permettent souvent pas d'étude détaillée.

Dans une seule de nos observation (obs. 5), la pièce d'exérèse a fait l'objet d'une opacification des artères bronchiques par le Pr Latarget. Cette étude a montré la présence de deux anomalies : d'une part, la pauvreté extrême des artères

bronchiques, et d'autre part une absence de distribution veineuse au niveau de la bulle.

Dans la littérature, le travail anatomique fondamental est celui de Cudkowiez et Armstrong, qui rapportent une étude post-mortem de 18 cas d'emphysèmes pulmonaires atrophiques, dont quelques-uns ne sont pas bulleux. L'opacification des artères bronchiques révèle un rétrécissement ou une oblitération de leurs branches extra et intra-pulmonaires dans tous les cas, avec perte totale de la circulation bronchique dans les régions où les modifications structurales parenchymateuses étaient les plus prononcées. Dans 13 cas, il existait des adhérences pleurales vasculaires. Ces auteurs ont observé également le développement d'une circulation collatérale de suppléance, et parfois, des anastomoses avec les artères pulmonaires réalisant des shunts à circulation rétrograde.

Crenshaw, dans une série d'articles, apporte des constatations anatomiques semblables, et pense à des modifications artériosclérotiques et endartéritiques des artères bronchiques. Sur la foi de ses propres observations, et de celles de Cudkowiez et Armstrong, il propose une thérapeutique à visée étiopathogénique, afin de développer la circulation collatérale de suppléance à partir des artères intercostales, en créant une symphyse pleurale.

Hiéronymi, en 1959, publie l'observation d'un homme de 58 ans, qui présentait un tableau clinique de dystrophie pulmonaire bulleuse progressive associée à une périartérite noueuse. Le rapport nécropsique de cette observation met en évidence, à côté d'une atteinte pluriviscérale, des modifications périartéritiques au niveau des artères bronchiques extra-pulmonaires, proches du hile, et correspondant aux zones de raréfaction pulmonaires.

2) *Les arguments radiologiques.* Très intéressants au point de vue étiopathogénique, sont les résultats de Williams, Wilcox, Burns [224], fournis par l'angiographie de la circulation bronchique par voie rétrograde, sur un groupe de malades présentant des affections pulmonaires variées. Ces auteurs constatent qu'une diminution de la circulation bronchique primitive ne survient que dans l'emphysème bulleux, sans asthme ou maladie bronchique préexistante. Dans tous ces cas, il a été observé l'apparition d'une circulation collatérale de suppléance, se

manifestant par la tortuosité des artères intercostales et la présence de multiples vaisseaux perforants. D'autre part, ils ont pu montrer radiologiquement l'existence de shunts par opacification des artères pulmonaires à partir des artères bronchiques. Leurs constatations radiologiques sont très superposables à celles de Cudkowiez et Armstrong et de Crenshaw sur le plan anatomique.

3) *Les arguments cliniques* sont beaucoup moins évocateurs. Nous avons été cependant frappé par la fréquence des antécédents et du terrain athéromateux chez nos malades. Dans trois de nos observations (obs. 1, 2, 3), nous relevons un terrain athéromateux certain, objectivé en particulier au F.O. Ces faits sont peu mentionnés dans les 50 cas de dystrophie pulmonaire bulleuse progressive retenus dans la littérature, où l'on ne relève que des troubles électrocardiographiques assez mal précisés chez les trois malades d'Heilmeyer et Schmid [100, 101], un angor coronarien dans le cas 6 de Daddi et coll. [27]. Dans l'observation privilégiée de Simonin, Grillat, Raubert et Guillemot [199], le terrain vasculaire est manifeste avec artérite des membres inférieurs. Il nous semble difficile de tirer des conclusions de ces constatations cliniques, du fait de la fréquence de la maladie vasculaire à partir d'un certain âge.

Heilmeyer et Schmid admettent une occlusion à la fois des vaisseaux bronchiques et pulmonaires, consécutive à une sensibilisation du système artériel à la suite d'affections inflammatoires du poumon, qui demeure le siège d'une endartérite oblitérante de nature allergique. Ces auteurs reprennent à leur compte l'hypothèse formulée par Crenshaw [49], d'une certaine parenté avec la maladie de Buerger, du fait de l'association très importante et pratiquement constante, avec un abus de nicotine chez ces malades.

4) *Arguments expérimentaux.* L'étude expérimentale des artères bronchiques a fait l'objet depuis les dix dernières années d'un nombre de travaux considérables. Parmi ceux intéressant l'emphysème, nous citerons les expériences de Crenshaw et McLaughlin [49, 51], et d'Edwards [84], qui provoquent l'apparition d'un emphysème par injection artérielle bronchique de la promazine de chlore chez le cheval.

En résumé, le déterminisme intime de la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive, reste du domaine de l'hypothèse. Cependant, comme nous l'avons vu, certains arguments anatomiques, radiologiques, cliniques et expérimentaux, convergent pour évoquer une genèse vasculaire à cette affection ; ce qui contribuerait à donner à cette forme d'emphysème une individualité étio-pathologique.

INDICATIONS THERAPEUTIQUES - TECHNIQUES - RESULTATS

Il peut paraître curieux de discuter du traitement d'une maladie dégénérative d'étiologie encore obscure, et qui, par définition, est progressivement invalidante.

Il est évident qu'il n'y a pas de traitements médicaux valables, hormis la prévention et le traitement d'éventuelles surinfections bronchiques, qui peuvent secondairement compliquer la maladie.

La chirurgie, par contre, trouve des indications dans cette forme d'emphysème, et les travaux qui lui sont consacrés sont très nombreux. Certes, la chirurgie agit sur les cavités aériques et leurs complications et non sur la maladie emphysémateuse elle-même, qu'elle n'empêche pas d'évoluer. Elle peut, cependant, apporter un soulagement parfois durable à ces malades.

A) Les techniques chirurgicales

Elles sont nombreuses.

— Beaucoup sont actuellement abandonnées. C'est en particulier le cas de :

- la phrénicectomie préconisée par Allison en 1947 [5] ;
- la ponction simple à l'aiguille et l'exsufflation d'une bulle, peuvent soulager temporairement les malades. Elles sont cependant à rejeter formellement en raison du risque de perforation et de pneumothorax suffocant ;
- le drainage aspiration au drain de Monaldi préconisé par Head et Avery [98], après vérification ou création d'une symphyse pleurale, a parfois donné de bons résultats immédiats ; il ne reste cependant qu'un moyen palliatif permettant de traiter certaines complications gravissimes.

— Les interventions directes sur les lésions bulleuses elles-mêmes sont les interventions de choix : exérèses de bulles unilatérales et éventuellement bilatérales en deux temps, en s'efforçant de conserver au maximum le parenchyme fonctionnel.

Les techniques sont variées : résection isolée du ou des kystes aériens, résection anatomique segmentaire, lobaire, voire parfois hémithoracique, ouverture de la cavité aérique avec son capitonnage après fermeture des orifices bronchiques s'il en existe, selon la technique de Nissen [163] reprise par Nacleiro et Langer [160], puis par de nombreux auteurs. Ces résections peuvent éventuellement être complétées par une thoracoplastie, un Bjôrk ou la création d'une tente pleurale (Miscal et Duffy [155], Siebens et coll. [198], Sensenig et Rodman [196], Brunner [35]).

Les indications respectives de ces diverses techniques sortent de notre compétence.

— Certains auteurs ont préconisé de compléter ces interventions directes par des gestes complémentaires, dont le principe repose sur des théories pathogéniques :

- création d'une symphyse pleurale, afin de provoquer l'apparition de shunts vasculaires entre la circulation collatérale systémique et pulmonaire. C'est ainsi que Crenshaw et Rowles [52], complètent leurs interventions d'exérèse par talcage de la plèvre viscérale après pleurectomie pariétale.
- Les mêmes auteurs, et également Abott et coll. [2], Sato, Yoshida et Uchida [193], Dambrin et Eschapasse [56], entre autres, ont également préconisé des interventions à visée neuro-végétatives : résection des nerfs du pédicule bronchique associée à une ablation des ganglions sympathiques dorsaux, et également à une vagotomie unilatérale.

Mais il ne s'agit là que d'interventions basées sur des théories pathogéniques, non encore vérifiées, et l'absence de résultats post-opératoires lointains publiés, ne permet pas de prendre position.

B) Les indications de l'exérèse chirurgicale des bulles et les résultats

Quand doit-on poser l'indication d'exérèse unilatérale, voire bilatérale des bulles dans la dystrophie pulmonaire emphysémateuse, bulleuse progressive, d'apparence idiopathique ? En d'autres termes, la résection d'une ou plusieurs bulles est-elle susceptible d'améliorer sur le plan fonctionnel ces malades, et cette amélioration sera-t-elle durable ? Avant de répondre à ces questions, nous pensons qu'il faut étudier les résultats opératoires immédiats et tardifs des résections de bulles pratiquées dans cette maladie.

1) RESULTATS.

Ces résultats portent sur 13 cas rapportés dans la littérature et comportant des renseignements cliniques, radiologiques et physiopathologiques pré et post-opératoires (1 cas de Warring et Lindskog [217], 1 cas d'Olgivie et Caterall [164], 8 cas de Stone, Schwartz et Feltman [202] et 3 cas de Siebens et coll. [198], et également sur nos 4 cas personnels (obs. 2, 4, 5 et 6).

— LES RÉSULTATS IMMÉDIATS sont dans l'ensemble très satisfaisants.

- *Cliniquement* : presque tous les malades, et c'est précisément le cas de nos 3 observations personnelles, se disent très améliorés du point de vue subjectif dans les suites immédiates de l'intervention.

- *Radiologiquement*, les résultats sont également très favorables. Dans deux de nos observations, nous avons constaté une normalisation pratiquement complète de l'image radiologique thoracique. Dans l'observation 4 : ablation de deux bulles géantes du lobe supérieur gauche et fermeture par infection de la bulle du lobe supérieur droit. Dans l'observation 6 : ablation des bulles géantes des deux lobes supérieurs en deux temps.

Il faut mentionner toutefois la fréquence, lorsque les lésions bulleuses sont bilatérales et que l'intervention n'a porté que sur un seul côté, de la mise en tension des bulles controlatérales qui les amènent à faire parfois hernie dans l'hémithorax opposé,

TABLEAU DES E.F.R. PRÉ ET POST-OPÉRATOIRES DES 7 CAS PERSONNELS

OBSERV.	CV (L)	VEMS (L)	$\frac{\text{VEMS}}{\text{CV}}$ (%)	VR (L)	$\frac{\text{VR}}{\text{CT}}$ (%)	SaO ₂ %		PaCO ₂ (mm de Hg)		Hd		CO ₂ TOTAL (vol. %)		DL CO cc/mm/ de Hg	$\frac{\text{DL CO}}{\text{VA}}$
						REP.	EFF.	REP.	EFF.	REP.	EFF.	REP.	EFF.		
OBSV. 1 a)	0,51 (3,8)	0,24	47 %			85 %		50		7,38		67			
OBSV. 2 a) b)	1,62 (3,6) 2,70	0,72 1,50	44 % 55 %	1,6 2	45 % 42 %	93 % 94,5 %	94 % 95,5 %	32,6 30	30	7,42	7,30	45 45	40 35	10,8	2,7
OBSV. 3 a)	3,44 (3,34)	1,42	41 %			93 %	92,5 %	31	30	7,41	7,35	45	39		
OBSV. 4 a) b)	2,94 (3,9) 4,50	1,68 2,85	56 % 63 %	1,74 2,2	37 % 33 %	94,5 % 95 %	94,5 % 94 %	40 34	30 27	7,37 7,40	7,33 7,30	53 49	36 31	18,42 (22,8) 28,6	4,5 (5,3) 5,4
OBSV. 5 a)	3,04 (4)	1,97	65 %												
OBSV. 6 a) b) c)	2,3 (4) 2,55 2,76	1,14 1,56 2,3	50 % 61 % 78 %	1	33 % 42 %	96 % 97,5 % 96,5 %	90 % 95 % 95 %	30 37 38	38 44 30	7,47 7,43 7,37	7,34 7,31 7,26	51 55 42	47 52 31	13,4 (22,8) 24,25	4,8 (5,6) 5,6
OBSV. 7 a)	3,6 (3,5)	1,05	30 %	1,8	32 %										

a) AVANT TOUTE INTERVENTION
b) APRES INTERVENTION UNILATERALE
c) APRES INTERVENTION BILATERALE

derrière le sternum (obs. 2 et 6). Cette mise en tension des bulles controlatérales ne nous a pas paru aggraver l'état fonctionnel.

• *C'est surtout la comparaison des épreuves fonctionnelles respiratoires pré et post-opératoires*, qui permet d'apprécier les résultats de l'intervention. Nous mentionnerons spécialement à ce sujet les travaux fondamentaux de Baldwin, Harden, Greene, Cournand et Richards [8], Siebens, Grant, Kent, Klopstock et Cincotto [198], Fitzpatrick et coll. [66, 76, 77], Sensenig et Rodman [196], Sato, Yoshida et Uchida [193], Lucido, Murphy et Sweet [138]].

Dans presque toutes les observations, on note une très nette amélioration de la capacité vitale (CV) et de la ventilation maximum minute (VMM) (voir tableau, page)

Les modifications du volume résiduel (VR) sont plus variables. Dans beaucoup de cas, il s'élève en valeur absolue, mais non en valeur relative : le rapport VR/CT restant normal. Parfois cependant, s'observe une élévation du VR et rapport VR/CT, ce qui, pensons-nous, révèle l'existence d'un emphyseme diffus.

En ce qui concerne les échanges alvéolo-capillaires, les résultats sont également très encourageants. Le seul de nos malades qui présentait une insuffisance partielle s'aggravant à l'effort, a normalisé ses gaz du sang après l'intervention. Il en a été de même dans les cas analogues de Stone et coll. Il faut également mentionner qu'un malade des mêmes auteurs (cas 12 de Stone et coll.), qui était en hypo-ventilation alvéolaire globale avant l'intervention, a aussi normalisé ses gaz du sang après résection des bulles.

Aucun des malades rapportés dans la littérature n'a été aggravé par l'intervention.

— LES RÉSULTATS LOINTAINS sont pratiquement impossibles à apprécier. Nous n'avons pas le recul suffisant pour nos quatre malades personnels rapportés. Seuls, les 8 cas de Stone et coll. ont pu être suivis au moins quatre ans après la résection : deux de ces malades n'ont eu qu'une amélioration temporaire et se sont ensuite rapidement aggravés ; six n'ont pas évolué, et pour ces malades les auteurs émettent prudemment l'idée d'une stabilisation de la maladie par la résection des bulles géantes.

Tels sont les résultats des résections chirurgicales des bulles

dans la dystrophie pulmonaire bulleuse progressive : amélioration fonctionnelle subjective et objective presque constante dans les suites immédiates, résultats lointains imprévisibles.

La connaissance de ces données était indispensable pour aborder l'étude des indications chirurgicales.

2) LES INDICATIONS CHIRURGICALES.

— Certaines indications d'exérèse peuvent être liées à une complication, telles que :

- pneumothorax récidivant, souvent suffocant, ou infection de la bulle. La persistance d'une image hydro-aérique et de signes infectieux, malgré un traitement antibiotique bien conduit, peut, en effet, conduire à poser l'indication d'exérèse. (Nous en avons une observation personnelle ne figurant pas dans ce travail).

— Dans tous les autres cas, l'indication de résection des bulles ne doit être posée que si l'on peut espérer une amélioration fonctionnelle post-opératoire.

Or, l'on sait que cette amélioration post-opératoire ne peut provenir que de la libération du parenchyme voisin comprimé par les bulles sous-tension, et plus accessoirement, de la suppression d'un espace mort physiologique important si les bulles étaient largement communicantes, ce qui est rare.

A l'inverse, si la gêne fonctionnelle est sous la dépendance de lésions emphysémateuses diffuses, la résection n'apportera aucun soulagement à ces malades, et parfois, même, pourra les aggraver par surdistension d'un parenchyme emphysémateux.

Les indications opératoires de résection des bulles doivent donc se discuter en fonction de ces données. Il importe donc d'apprécier, d'une part l'existence d'un collapsus du parenchyme adjacent aux bulles par les données radiologiques et surtout par l'angiographie pulmonaire, et d'autre part, et surtout, l'existence ou non de lésions diffuses d'emphysème. Cette dernière appréciation est fondamentale, mais s'avère très délicate. La radiologie et les données de l'angiographie sont, comme nous l'avons vu, le plus souvent impuissantes à résoudre ce

problème. C'est donc essentiellement aux données des épreuves fonctionnelles respiratoires qu'il faut faire appel :

— L'existence d'un trouble ventilatoire obstructispirographique ne prouve pas, comme nous l'avons montré, l'existence d'un emphysème diffus important.

— Par contre, la mesure du VR et l'étude de la mixique apportent des renseignements plus importants. Un VR bas et une mixique normale permettent d'affirmer qu'il n'y a pas de lésions emphysémateuses diffuses importantes, mais, à l'inverse, un VR élevé et une mixique allongée ne permettent pas de conclure pour les raisons énoncées plus haut à l'existence de lésions emphysémateuses diffuses.

— En ce qui concerne les échanges alvéolo-capillaires, il semblerait que seule une insuffisance globale (désaturation et hypercapnie), constitue une contre-indication opératoire ; un tel retentissement signe en effet le stade ultime de l'affection, et la présence de lésions d'emphysème très importantes et diffuses.

Par contre, une insuffisance respiratoire partielle (désaturation sans hypercapnie), ne constitue pas une contre-indication en soi, cette insuffisance partielle pouvant traduire un trouble du rapport ventilation/perfusion, dans les zones comprimées par les bulles sous tension.

L'indication opératoire d'exérèse des bulles, dans la dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive, est donc constituée par l'existence d'une gêne fonctionnelle, liée à la mise en tension d'une ou plusieurs bulles volumineuses comprimant le parenchyme adjacent, avant qu'il n'existe des lésions emphysémateuses diffuses et importantes, et chez le sujet jeune.

La dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive, d'apparence idiopathique, semble bien constituer une entité clinique, radiologique et physiopathologique.

Il était nécessaire, pour en préciser les caractères principaux, de ne retenir que les observations les plus démonstratives. C'est pourquoi nous avons éliminé, non seulement quelques observations personnelles, mais surtout de *très nombreuses* observations publiées sous la même dénomination, mais qui ne comportaient pas suffisamment de renseignements cliniques, radiologiques et physiopathologiques, ou qui ne rapportaient pas de critères d'évolutivité permettant d'affirmer le diagnostic.

Il est évident que certaines observations de bulles d'emphysème isolées ou multiples, sans lésions d'emphysème diffus importantes, peuvent constituer le stade de début de l'affection, mais celle-ci ne saurait être affirmée en l'absence d'arguments évolutifs.

Nous avons également éliminé beaucoup d'observations mentionnant la précession du catarrhe bronchique sur la dystrophie radiologique, et celles faisant état d'antécédents tuberculeux. Certes, certaines de ces observations peuvent correspondre à la maladie, mais l'intrication des différents facteurs pathogéniques n'en permettait pas l'étude systématique.

CONCLUSIONS

Ce travail constitue un essai de démembrement de l'emphysème bulleux, afin d'en individualiser une forme particulière dénommée : dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive, d'apparence idiopathique.

Cette étude est fondée sur 7 observations personnelles et 50 observations sélectionnées dans la littérature, pour leurs caractères représentatifs de l'affection.

La dystrophie pulmonaire emphysémateuse bulleuse progressive d'apparence idiopathique, semble pouvoir se définir de la façon suivante :

- 1) dystrophie emphysémateuse radiologiquement bulleuse ;
- 2) absence de passé de bronchite chronique. Le catarrhe bronchique pouvant cependant venir compliquer et aggraver l'affection ;
- 3) progressivité dans le temps de la maladie, tant sur le plan fonctionnel que radiologique ;
- 4) existence d'un profil fonctionnel sensiblement différent de celui de la forme habituelle de la bronchite chronique avec emphysème ;
- 5) enfin, certains arguments anatomiques, cliniques et expérimentaux, font discuter l'hypothèse d'une étiopathogénie particulière : vasculopathie des artères bronchiques.

Quatre de nos malades ont fait l'objet d'intervention unilatérale ou bilatérale d'exérèse des bulles. Nous soulignons dans les indications opératoires, l'intérêt de l'angiographie pulmonaire et des épreuves fonctionnelles spirométriques et gazométriques.

Les épreuves fonctionnelles post-opératoires confirment l'amélioration clinique constatée : amélioration ou même normalisation des épreuves spirométriques ventilatoires, et également des échanges alvéolo-capillaires.

Vu :

Le Doyen.

J.-F. CIER

Vu :

Le Président de la Thèse,

P. GALY.

Vu et permis d'imprimer : Lyon, le 8 Septembre 1964.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

1. ABBOTT (O.A.). — Bullous emphysema and pulmonary cysts. In Gordon. Clinical cardio pulmonary physiology, 2^e édition, Edit. Brune et Stratton, 1960, pp. 783.
2. ABBOTT (O.A.), HOPKINS (W.A.), VAN FLEIT (W.E.) and ROBINSON (J.S.). — A new approach to pulmonary emphysema. *Thorax*, 1953, 8 : 116.
3. ALLBRITTEN (F.F. Jr) and TEMPLETON (J.Y.). — Treatment of giant cysts of the lung. *J. Thor. Surg.*, 1950, 20 : 749.
4. ALLISON (S.T.). — Vanishing lung : report of case of advanced bullous emphysema. *Ann. Int. Med.*, 1942, 17 : 139.
5. ALLISON (P.R.). — Giant bullous cysts of the lungs. *Thorax*, 1947, 2 : 169.
6. AMBERSON (J.B.) and SPAIN (D.M.). — A mechanism explaining chronic progressive pulmonary bullous emphysema. *Trans. Assoc. Amer. Physicians*, 1947, 60 : 92.
7. AMEUILLE (P.) et RENDU (Ch.). — A propos des kystes pulmonaires de l'adulte et de leur signification. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1937, 53 : 500.
8. BALDWIN (E.), HARDEN (K.A.), GREENE (D.G.), Cournand (A.) and RICHARDS (D.W. Jr). — Pulmonary insufficiency : a study of 16 cases of large pulmonary air cysts or bullae. *Medicine, Baltimore*, 1950, 29 : 169.
9. BALL (W.C.), STEWART (P.B.), NEWSHMAN (G.S.) and BATES (D.V.). — *J. Clin. Invest.*, 1962, 41 : 519.
10. BARBER (H.) and LAMBERTA (F.). — Treatment of symptomatic giant air cysts of lungs. *J.A.M.A.*, 1954, 156 : 307.
11. BARACH (A.L.), BICKERMANN (H.A.) et coll.. — Pulmonary emphysema. *The Williams and Wilkins Company*. Baltimore, 1956.
12. BATES (D.V.). — Unusual forms of emphysema. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1959, 80 : 172 (suppl.).
13. BEATTY (O.A.). — Air space studies with special reference to emphysematous air spaces. *Dis. Chest.*, 1961, 39 : 111.
14. BELCHER (J.R.) and SIDDONS (A.H.M.). — Air containing cysts of lung. *Thorax*, 1954, 9 : 38.
15. BÉNARD (R.), POUMAILLOUX (M.), HAUTEFEUILLE (E.), et DEBAIN. — Etude anatomo-clinique d'un cas d'emphysème kystique à bulle géante. *Sem. Hôp. Paris*, 1944, 10 : 198.

16. BENTIVOGLIO (L.G.), BEEREL (F.), STEWART (P.B.), BRYAN (A.C.), BALL (W.C. Jr) and BATES (D.V.). — Studies of regional ventilation and perfusion in pulmonary emphysema using xenon. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1963, 88 : 315.
17. BERSACK (S.R.). — Fluid collection in emphysematous bullae. *Am. J. Roentgenol*, 1960, 83 : 283.
18. BEZANÇON (F.) et DELARUE (J.). — Structures, remaniements et modes de formation des bulles d'emphysème pulmonaire. *J. Fr. Med. Chir. Thor.*, 1947, 1 : 209.
19. BJÖRKMAN (S.). — Therapy in bullous emphysema. A preliminary report. *Acta. Chir. Scandinav.*, 1959, suppl. 245 : 59.
20. BLADES (B.), GWATHMEY (O.). — The surgical treatment of emphysematous blebs. *Med. Ann. District of Columbia*, 1957, 26 : 119.
21. BOREN (H.G.). — Pulmonary emphysema. *M. Clin. North. America*, 1959, 43 : 1.
22. BOUCHER (H.), TOUZARD, STEIGER et PRAT (Lyon). — Emphysème bulleux géant progressif à prédominance unilatérale. Amélioration de la dyspnée par la paralysie phrénique. *J. Fr. Méd. Chir. Thor.*, 1950, 4 : 71.
23. BOYE (E.). — Progressive bullous emphysema : « Vanishing lung ». *Acta. Med. Scandinavica*, 1959, 164 : 167.
24. BRANTIGAN (O.C.). — Surgical treatment of pulmonary emphysema. *Maryland State M. J.*, 1957, 6 : 409.
25. BRANTIGAN (O.C.), MUELLER (E.) and KRESS (M.B.). — A surgical approach to pulmonary emphysema. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1959, 80 : 194.
26. BRANTIGAN (O.C.), KRESS (M.B.) and MUELLER (E.A.). — The surgical approach to pulmonary emphysema. *Dis. Chest.*, 1961, 39 : 485.
27. BRASCA (C.), TANSINI (G.). — Dati clinici e di laboratorio della cosiddetta distrofia polmonare progressiva. *Giorn. Ital. Tuberc.*, 1962, 16, n° 4 : 178.
28. BROU (R.), JAUBERT DE BEAUJEU (A.) et LARGUÈCHE. — Deux cas de kystes gazeux des poumons chez des indigènes musulmans. *Arch. Electr. Med.*, janvier 1939.
29. BRÔCARD (H.) et GALLOUEDEC (Ch.). — Facteurs étiologiques, aspects clinique et technique de diagnostic des formations aériennes kystiques du poumon. *Rev. du Praticien*, 1963, 13 : 1773.
30. BROWN (A.L.) and BROCK (W.). — A method of treating large pulmonary cysts by endocutaneous flap. *J. Thor. Surg.*, 1942, 11 : 617.
31. BRUCKNER (L.), MAUTER (B.). — [Dystrophic pulmonaire unilatérale et pneumoconiose]. *Radiol. diagn.* (Berlin), 1963, 4 : 37.

32. BRULÉ (M.), HILLEMAND (P.), DELARUE (J.) et GAUBE (R.). — Emphysème pulmonaire à grosses bulles, simulant des kystes congénitaux des poumons. *Bull. Med. Soc. Med. Hôp. Paris*, 1937, 53 : 478.
- 32 bis. BRUN (J.), MAGNIN (F.) et coll. — Les dystrophies bulleuses du poumon tuberculeux (en dehors de la primo-infection). *Monographie*, Hauteville, 1962.
33. BRUN (J.), MAGNIN (F.) et KOFMAN (J.). — Dystrophies bulleuses progressives et destructives, et syndromes radiologiques d'évanouissement pulmonaire. *Rev. Lyon. Med.*, 1964, 13 : 293.
34. BRUNNER (W.). — Erfahrungen mit der operativen behandlung des bullösen emphysems. *Helv. Chir. Acta.*, 1958, 25 : 277.
35. BRUNNER (W.). — Indikation, taktik und ergebnisse der chirurgischen behandlung des grossbullösen lungenemphysems. *Medi. Thorc.*, 1963, supp. 20 : 21.
36. BURKE (R.M.). — Vanishing lungs. Cas report of bullous emphysema. *Radiology*, 1937, 28 : 369.
37. CAPEL (L.H.) and BELCHER (J.R.). — Surgical treatement of large air cysts of the lung. *Lancet*, 1957, 272 : 729.
38. CARASSO (B.), MAHEUX (P.) and GRÉGOIRE (F.). — Progressive bilateral bullae emphysema with special reference to pulmonary function-tests. *Am. Rev. Tuberc.*, 1955, 71 : 867.
39. CECCHINI (A.). — Il quadro radiologico dell' atrofia polmonare idiopatica. *Min. Med.*, 1962, 53, 36 : 1387.
40. CHALNOT (P.), LOCHARD (J.), GILLE (P.) et MARTIN (Cl.). — Grandes cavités. Dystrophies et kystes pulmonaires chez l'enfant et chez l'adulte. *Ann. Chir. Thor. Car.*, 1962, vol. 1, n° 3 : 1097.
41. CHARLEUX (P.). — Etude anatomique et clinique des bulles géantes d'emphysème de l'adulte. Considérations thérapeutiques (A propos de 8 cas). *Thèse*, Lyon, 1955.
42. CLAGETT (O.T.). — Surgical treatement of emphysematous blebs and bullae. *Dis. Chest.*, 1949, 15 : 669.
43. CLÉMENT (R.). — Dystrophie pulmonaire progressive. *Presse Méd.*, 1963, 71 : 415.
44. COLLI (A.). — Contributo allo studio dell' enfisema bulloso. *Rif. Med.*, 1952, 66 : 1263.
45. COOKE (F.D.) and BLADES (B.). — Cystic disease of the lungs. *J. Thor. Surg.*, 1952, 23 : 546.
46. COOKE (F.N.) and SCHIAFF (B.). — The surgical management of emphysematous blebs and bullae. *Southern. Med. J.*, 1953, 46 : 474.
47. CORNET (E.), DUPON (H.), GORDEEF (A.) et LUCAS (A.). — Cavités aériennes géantes du poumon. Dystrophies et kystes. *Ann. Chir. Thor. Car.*, 1962, 1 : 1159.

48. COURY (C.). — Histoire, démembrement nosologique et pathogénie des « kystes aériens » du poumon. *Rev. du Praticien*, 1963, 13 : 1823.
49. CRENSHAW (G.L.). — Degenerative lung disease. *Dis. Chest.*, 1954, 25 : 427.
50. CRENSHAW (G.L.). — Surgical management of degenerative lung disease. *J.A.M.A.*, 1954, 156 : 1561.
51. CRENSHAW (G.L.), McLAUGHLIN (R.), EDWARDS (D.), CANADA (R.O.), PARKER (E.), TYLER (W.S.), FOWLER (M.). — The bronchial artery in relation to the experimental production of emphysema. *VI^e Congrès Disease of Chest.*, Vienne, 1960.
52. CRENSHAW (G.L.) and ROWLES (D.F.). — Surgical management of pulmonary emphysema. *J. Thor. Surg.*, 1952, 24 : 398.
53. CROSA-DORADO (V.L.). — Tratamento quirúrgico de los enfisemas ampulosos y quistes aereos del pulmón. *El tórax*, 1960, 9 : 46.
54. CUDKOWICZ (L.) and ARMSTRONG (J.B.). — The bronchial arteries in pulmonary emphysema. *Thorax*, 1953, 8 : 46.
55. DADDI (G.). — A proposito della cosiddetta distrofia polmonare progressiva : contributo allo studio delle pneumopatie con aspetti radiologici di rarefazione. *Giorn. Ital. Tuberc.*, 1962, 16, n° 4 : 149.
56. DAMBRIN (P.) et ESCHAPASSE (H.). — Formations aériennes géantes pulmonaires d'origine emphysémateuse chez l'adulte. *Ann. Chir. Thor. Car.*, 1962, vol. 1, n° 3 : 1151.
57. DEBORD (R.A.). — Surgical treatment of pulmonary cysts and spontaneous pneumothorax. *Illinois, M. J.*, 1957, 112 : 163.
58. DE CLERQ (F.), DUMONT (A.) et ENGLERT (M.). — Emphysème pulmonaire bulleux. Etude fonctionnelle d'un cas avant et après intervention chirurgicale. *Acta Chir. Belg.*, 1955, suppl. 2 : 147.
59. DE MARTINI (A.). — Le atrofia lobari solitaria. *Min. Medica*, 1948, 2 : 37.
60. DE MARTINI (A.). — Ancora sull' atrofia polmonare idiopatica pseudo-enfisematosa. *Min. Medica*, 1957, 48 : 1643.
61. DE MARTINI (A.), BALESTRA (G.). — Sindromi di rarefazione del tessuto polmonare con particolare riguardo alla atrofia polmonare idiopatica. *Min. Medica*, 1951, 42 : 917.
62. DESPIERRES (G.), LATARJET (M.) et TOURAINE (R.G.). — L'origine congénitale de certaines bulles géantes d'emphysème. A propos d'une observation de bulle géante chez deux frères. *Lyon Médical*, 1959, 15 : 651.

63. DOLLERY (C.T.) and HUGH-JONES (P.). — Distribution of gas and blood in the lungs in disease. *Brit. Med. Bull.*, 1963, 19 : 59.
64. DOLLERY (C.T.), HUGH-JONES (P.) and MATTHEWS (C.M.E.). — Use of radioactive Xenon for studies of regional lung function. A comparison with oxygen-15. *Brit. Med. J.*, 1962, 4 : 1006.
65. DOUGLAS (A.C.) and GRANT (I.W.B.). — Spontaneous closure of large pulmonary bullae. *Brit. J. Tuberc.*, 1957, 51 : 335.
66. DOWELL (J.C.), FITZPATRICK (M.J.), KITTLE (C.F.) and LIN (T.K.). — Cardio pulmonary function in bullous emphysema. A preliminary report. *Dis. Chest.*, 1957, 32 : 162.
67. DROUET (P.L.), HERBEUVAL (R.), FAIVRE (G.). — L'emphysème bulleux pulmonaire. *Soc. Med.*, Nancy, 12 février 1947.
68. DROUET (P.L.), HERBEUVAL (R.) et FAIVRE (G.). — Le lipiodol bronchique dans l'emphysème pulmonaire. *J. Fr. Chir. Thor.*, 1949, T. 3, n° 3 : 201.
69. DROUET (P.L.), HERBEUVAL (R.), FAIVRE (G.) et RÉMY. — Emphysème bulleux généralisé avec infection. *J. Fr. Med. Chir. Thor.*, 1947, 1 : 428.
70. DROUET (P.L.), HERBEUVAL (R.), FAIVRE (G.) et SIMONIN (J.). — Les aspects de l'emphysème bulleux chez l'adulte. *Sem. Hôp. Paris*, 1944, 20 : 291.
71. DUGAN (D.J.) and SAMSON (P.C.). — The surgical treatment of giant emphysematous blebs and pulmonary tension cysts. *J. Thor. Surg.*, 1950, 20 : 729.
72. DUMONT (R.). — Emphysème bulleux compliqué et révélé par l'infection chez l'adulte. *Thèse* Lyon, 1954.
73. DYSON (N.A.), HUGH-JONES (P.), NEWBERY (G.R.), SINCLAIR (J.D.) and WEST (J.B.). — Studies of regional lung function using radio-active oxygen. *Brit. Med. J.*, 1960, 1 : 231.
74. EDWARDS (D.W.). — In : a summary of the third conference on research in emphysema. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1961, 83 : 581.
75. FAIVRE (G.). — Emphysème bulleux pulmonaire de l'adulte. *Thèse* Nancy, 1946.
76. FITZPATRICK (M.J.), KITTLE (C.F.), LIN (T.K.) and BRUKARDT (D.T.). — Prolonged observations of patients with cor pulmonale and bullous emphysema after surgical resection. *Am. Rev. Tuberc.*, 1958, 77 : 387.
77. FITZPATRICK (M.J.), KITTLE (C.F.), LIN (T.K.) and DOWELL (J.C.). — Some physiologic changes associated with surgical excision of emphysematous bullae. *Am. J. Med.*, 1957, 22 : 534.

78. FRASER (R.C.) and BATES (D.V.). — Body section roentgenography in the evaluation and differentiation of hypertrophic emphysema and asthma. *Am. J. Roentgenol*, 1959, 82 : 39.
79. FREEDMAN (E.). — Emphysematous blebs and bullae. *Am. J. Roentgenol*, 1936, 35 : 324.
80. GALY (P.) et DELARUE (J.). — Etude anatomique, classification, origine et histogenèse des « kystes aériens » du poumon. *J. Fr. Med. Chir. Thor.*, 1951, 5 : 519.
81. GALY (P.), SAINT-PIERRE (A.) et MESTRALLET (G.). — Emphyseme pulmonaire d'un type inhabituel : dystrophie pulmonaire bulleuse progressive. *Lyon Médical*, 1961, 93 : 379.
82. GARAN. — L'enfisema bollosa del pulmone. *Rif. Med.*, 1939, 53 : 257.
83. GARCIA-OTERO et CANBARRERE. — Quistes gaseosos y vesículas gigantes de enfisema. *El Ataneo*, Buenos Ayres, 1937.
84. GHIRINGHELLI (G.), GRASSI (C.). — La sindrome disfunzionale respiratoria uella cosiddetta distrofia polmonare progressiva. *Giorn. Ital. Tuberc.*, 1962, 16, n° 4 : 200.
85. GIESE (W.) in : KAUFMANN (E.), *LEHRBUCH der speziellen pathologischen Anatomie* (Walter de Gruyter, Berlin 1960), vol. 11-3 : 1566.
86. GILBERT (J.W.), MYERS (R.T.) and BRADSHAW (H.H.). — Pulmonary cysts, report of 21 cases. *J.A.M.A.* 1953, 51 : 1075.
87. GOLBERG (B.). — Tuberculosis of Emphysematous Bullae. *Brit. J. Tuberc. Dis. Chest.*, 1956, 50 : 362.
88. GOLBERG (B.). — Pulmonary bullae and infection. *Brit. J. Dis. Chest.*, 1959, 53 : 57.
89. GOORWITCH (J.) and WEINER (H.). — Bilateral giant subpleural blebs. *Dis. Chest.*, 1963, 43 : 648.
90. GRIMES (O.F.) and FARBER (S.M.). — Air cysts of the lung. *Surg. Gynec. Obst.*, 1961, 113 : 720.
91. HAAHTI (H.G.). — Beobachtungen über eine fall mit ausgedehnten intra-pulmonalen lufthaltigen hohlräumen. *Acta. Radiol. Stockholm*, 1932, 13 : 620.
92. HACHISUKA (K.), KURITA (K.), KOGURE (H.). — [Pulmonary cysts]. *Jap. J. Thor. Surg.*, 1963, 16 : 115.
93. HARRIS (H.J.). — Extensive destruction of the lungs : emphysema with giant bullae. *Autopsy. Radiology*, 1941, 36 : 492.
94. HARTUNG (W.). — Morphologie des bullösen emphysems, seine abgrenzung gegen lungendystrophie. *Beitr. Klin. Tuberk.*, 1958, 119 : 343.
95. HAUSSER (R.) und GRIMMINGER (A.). — Über die luftzystenerkrankung der lunge (vanishing lung nach Burke, progressive lungendystrophie nach Heilmeyer und Schmid). *Fortschr Röntgentr.*, 1957, 87 : 283.

96. HAYASCHI (J.), — Über tödlichen pneumothorax durch infarkt und emphysem. *Frankfurt. Ztschr. F. Path.*, 1915, 16 : 1.
97. HAYMAKER (W.) and KARAN (A.A.). — Giant succular bulla of lung : report of case with discussion of its formation. *Am. Rev. Tuberc.*, 1935, 31 : 240.
98. HEAD (J.R.) and AVERY (E.E.). — Intracavitary suction (Mondaldi) in the treatment of emphysematous bullae and blebs. *J. Thor. Surg.*, 1949, 18 : 761.
99. HEAD (J.M.), HEAD (L.R.), HUDSON (T.R.) and HEAD (J.R.). — The surgical treatment of emphysematous blebs and localized vesicular and bullous emphysema. Analysis of 50 cases. *J. Thor. Card. Vasc. Surg.*, 1960, 40 : 443.
100. HEILMEYER (L.). — Zwei neue krankheitsbilder in der inneren medizin. Metastasierendes Dünndarmkarzinoid und progressive lungendystrophie. *Münch. Med. Wschr.*, 1957, 99 : 440.
101. HEILMEYER (L.) und SCHMID (F.). — Die progressive lungendystrophie. Vanishing lung (Burke), idiopathische lungentrophie (de Martini). *Dtsch. Med. Wschr.*, 1956, 81 : 1293 - 1297 et 2118.
102. HEINE (F.). — Das bullöse lungenemphysem. *Beitr. Klin. Tuberk.*, 1958, 119 : 305.
103. HEINE (F.) und SCHÜRMEYER (E.). — Über spiographische befunde beim bullösen lungenemphysem. *Beitr. Klin. Tuberk.*, 1958, 119 : 337.
104. HERMS, MUMME. — Über kongenitale bronchiektasien und zystenlung. *Beitr. Klin. Tuberk.*, 1931, 77 : 701.
105. HIERONYMI (G.). — Über einen fall generalisierter periarteriitis nodosa unter dem bild einer sog progressiven lungendystrophie. *Frankf. Z. Path.*, 1959, 70 : 107.
106. HIRSCHFELD (J.H.). — Bronchography in localized (lobar) bullous emphysema. A report of two cases and discussion of certain bronchographic findings. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1962, 85 : 92
107. HUGH-JONES (P.) and WEST (J.B.). — *Thorax*, 1960, 15 : 154.
108. ISRAEL-ASSELAIN (R.). — Diagnostic des hyperclartés pulmonaires. *Rev. Prat.*, 1963, 13 : 1807.
109. JACOB (P.) et ALISON. — Kyste gazeux, emphysème obstructif ou emphysème atrophique. *Bull. Soc. Med. Hôp. Paris*, 1945, 61 : 150.
110. JACOBÆUS (H.C.). — Case of severe bullous Emphysema. *Acta. Radiol. (Stockh.)*, 1935, 16 : 661.
111. JÄDERHOLM (K.B.). — Ein fall von bullösen emphysem. *Acta. Radiol. (Stockh.)*, 1932, 13 : 51.

112. JANIN (P.). — Valeur et place de l'angio-cardiographie dans les malformations pulmonaires. *Thèse*, Lyon, 1958, n° 59.
113. JAUBERT DE BEAUJEU (M.). — Traitement des kystes aériens du poumon. *Rev. du Praticien*, 1963, 13 : 1823.
114. JAUBERT DE BEAUJEU (A.), BEN ADALLAH (T.) et PICARD (P.). — Emphysème pulmonaire symétrique à bulles géantes multiples. *Press. Med.*, 1940, 48 : 283.
115. JENSEN (K.M.), MISCALL (L.) and STEINBERG (I.). — Angio-cardiography in bullous emphysema : its role in selection of the case suitable for surgery. *Am. J. Roentgen*, 1961, 85 : 229.
116. KALTREIDER (N.L.) and FRAY (W.W.). — Pathological physiology of pulmonary cysts and emphysematous bullae. *Am. J. Med. Sc.*, 1939, 197 : 62.
117. KEE (J.L. Jr), SHAW (R.R.) and PAULSON (D.L.). — Surgical treatment of bullous emphysema. *J.A.M.A.*, 1960, 173 : 1093.
118. KNOEPP (L.F.). — Surgical considerations of bullous emphysema. *Dis. Chest.*, 1961, 40 : 55.
119. KNOLLE (H.). — Progressive lungendystrophie bei konnataler bronchusatresie und pulmonalarterienhypoplasie. *Klin. Wschr.*, 1957, 35 : 876.
120. KNOLLE (H.). — « Progressive lungendystrophie » und chronisches obstruktives lungenemphysem. *Schweiz. Z. Tuberk.* 1961, 18 : 353.
121. KOCH (W.M.). — Pulmón evanescente (Vanishing lung). Entidad anátomo-patológica propia ? *Enf. del Tórax y tuberc.*, 1962, 27 : 22.
122. KÖNN (G.). — Über morphologische befunde bei dem klinischen bild der progressiven lungendystrophie. *Verh. dtsch. Ges. Path.*, 1960, 44 : 151.
123. KOROL (E.) and ENSIGN (C.F.). — Bullous emphysema ? or bilateral pneumothorax ? *Radiology*, 1934, 23 : 223.
124. KOROL (E.). — Observations on cystics and bullous emphysema of lungs. *Dis. Chest.*, 1947, 13 : 669.
125. KOROL (E.). — The correlation of carcinoma and congenital cystic emphysema of the lungs. *Dis. Chest.*, 1953, 23 : 403.
126. KRÖKER (P.). — Die progressive lungendystrophie. *Deutsch. Med. Wschr.*, 1956, 81 : 2117.
127. KRÖKER (P.). — Zur frage der sog-progressiven lungendystrophie. *Fortschr. Röntgenstr.*, 1960, 92 : 1.
128. LARKIN (J.C. Jr) and PHILLIPS (S.). — Carcinoma complicating cyst of lung. *Dis. Chest.*, 1955, 27 : 453.
129. LAUR (A.) und WEDLER (H.W.). — Die einseitig helle lunge im Röntgenbild. *Fortschr. Röntgenstr.*, 1955, 82 : 305.

130. LAURENZI (G.A.), TURINO (G.M.) and FISHMAN (A.P.). — Multiple pulmonary air cysts. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1958, 78 : 295.
131. LAURENZI (G.A.), TURINO (G.M.) and FISHMAN (A.P.). — Bullous disease of the lung. *Am. J. Med.*, 1962, 32 : 361.
132. LE BRIGAND (H.), RANSON, BITKER (B.), COUTELLE-MOISSINAC (R.), LATTES (C.). — Traitement chirurgical d'une bulle asphyxique chez un grand emphysémateux. *J. Fr. Med. Chir. Thor.*, 1957, 11 : 651.
133. LE BRIGAND (H.), VIBERT (J.) et QAQUIÈRE (A.). — Deux cas d'emphysème géant pseudo-kystique. *J. Fr. Med. Chir. Thor.*, 1956, 10 : 549.
134. LE HIR et GUIGNARD. — Emphysème bulleux. Exérèse. *J. Fr. Med. Chir. Thor.*, 1953, 7 : 156.
135. LEWIS (J.). — Chronic bilateral spontaneous pneumothorax. *Brit. Med. J.*, 1933, 2 : 779.
136. LONG (E.R.). — Multiple giant pneumotocoles of lung (giant bullae of lung, bullous emphysema, cystic bronchiectasis, polycystic lung, ect...). *Internat. Clin.*, 1940, 3 : 1.
137. LONGIN (F.). — Über die lokalisierte und einseitige, helle lunge. *Fortschr. Röntgentr.*, 1960, 93 : 673.
138. LUCIDO (J.L.), MURPHY (P.) and SWEET (H.C.). — Resection for localized air trapping pulmonary disease. Preoperative and post-operative function studies. *J. Thor. Surg.*, 1963, 45 : 112.
139. LUTON (P.), LEFÈVRE (J.) et RENARD (J.). — Etude clinique et radiologique de trois observations d'emphysème kystique. *J. Fr. Med. Chir. Thor.*, 1951, 5 : 555.
140. LUZZATI (G.), SADA (E.). — Elementi di tecnica e diagnostica bronchografica. *Ed. Min. Med.*, 1957.
141. MAC LEAN (K.H.). — Pathogenesis of pulmonary emphysema. *Am. J. Med.*, 1958, 25 : 62.
142. MAILLARD (Jean). — Les kystes aériens du poumon chez l'adulte (A propos de 11 exérèses). *Thèse de Paris*, 1959, n° 571.
143. MANFREDI (F.). — Atrofia polmonare idiopatica. « Vanishing lung ». *Radiol. Med.*, 1959, 4 : 337.
144. MARTIN (C.). — A propos de quelques indications chirurgicales dans certaines formes d'emphysèmes pulmonaires. *Thèse, Nancy*, 1960.
145. MASSERINI (C.). — L'effetto dei broncolitici nella cosiddetta distrofia polmonare progressiva. *Giorn. Ital. Tuberc.*, 1962, 16, n° 4 : 213.
146. MASSERINI (C.). — Aspetti broncografici della cosiddetta distrofia polmonare progressiva. *Giorn. Ital. Tuberc.*, 1962, 16, n° 4 : 193.

147. MASSERINI (C.), GIRALDI (N.), BRASCA (C.). — Aspetti angio-pneumografi della cosiddetta distrofia polmonare progressiva. *Giorn. Ital. Tuberc.*, 1962, 16, n° 4 : 186.
148. MASSERINI (C.), GRASSI (C.), RIMOLDI (R.). — Quadri radiologici della cosiddetta « distrofia polmonare progressiva ». *Giorn. Ital. Tuberc.*, 1962, 16, n° 4 : 160.
149. MATHEY (J.), GALEY (J.J.), BINET (J.P.). — Aspects chirurgicaux de l'emphysème pulmonaire. *Acta Chir. Belg.*, suppl. 1955, 2 : 112.
150. MAY (I.A.). — Surgery for the complications of pulmonary emphysema. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1963, 88 : 493.
151. MEDA (A.) and NATTERO (G.). — [Isolated bullous cyst of the lung]. *Gior. Ital. Tuberc.*, 1958; 12 : 329.
152. MEYER (L.). — Emphysème bulleux progressif bilatéral. *Nederlandsch. Tidgsechrift, voor geneesbrunde Haarlen.*, 1947 : 1885.
153. MEYER (E.) and RAPPAPORT (I.). — Clinical observations and interpretations of abnormal air spaces in the lungs. A new concept of their origin. *J.A.M.A.*, 1953, 153 : 700.
154. MILHIET (H.). — Etude anatomo-clinique des collections aériennes intra-pulmonaires de l'adulte. *Ann. Chir. Thor. Car.*, 1962, vol. 1, n° 3 : 1081.
155. MISCALL (L.) and DUFFY (R.W.). — Surgical treatment of bullous emphysema. Contributions of angiocardiology. *Dis. Chest.*, 1953, 24 : 489.
156. MISKOVITS (G.). — Über die sogenannte lungendystrophie. *VI^e Congrès Disease of Chest.*, Vienne, 1960.
157. MOERSCH (H.J.) and CLAGETT (O.T.). — Pulmonary cysts. *J. Thor. Surg.*, 1947, 16 : 179.
158. MOORE (M.W. Sr.). — Surgical management of cystic disease of the lung Clinical review of 108 cases. *J. Nat. Med. Ass.*, 1963, 55 : 157.
159. MÜLLY (Ch.). — Das bullöse lungenemphysem im hinblick auf seine chirurgische behandlung. *Thèse Zurich*, 1958, n° 44.
160. NACLEIRO (E.) and LANGER (L.). — Special references to surgical treatment of emphysematous blebs and bullae. *Surgery*, 1947, 22 : 516.
161. NAUDORF (G.). — Randbemerkungen zum krankheitsbild der progressiven lungendystrophie. *Medizinische*, 1957, 51 : 1912.
162. NAUDORF (G.). — Beitrag zur problematik schwer auffindbarer lungenhohlräume, insbesondere lungendystrophischer prozesse. *Münch. Med. Wschr.*, 1959, 101 : 2006.
163. NISSEN (R.A.). — Conservative operation of air cysts of the lung and a chronic spontaneous pneumothorax. *Rocky Mountain Med. J.*, 1945, 42 : 282.

164. OGILVIE (C.) and CATTERALL (M.). — Patterns of disturbed lung function in patients with emphysematous bullae. *Thorax*, 1959, 14 : 216.
165. OWREN (P.). — Enphysema pulmonum bullosum. *Acta Med. Scandinav.*, 1943, 2 : 127.
166. PALIARD, PLAUCHU (M.), GALY (P.) et PAPILLON. — L'emphysème kystique (Etude anatomo-clinique. A propos de huit observations). *Poumon*, 1946, 1 : 205.
167. PATRONI (N.), BETTINI (L.). — Considerazioni su un caso di « Vanishing lung ». *Ann. Med. Sondalo*, 1964, 12 : 46.
168. PEABODY (J.W.), KATZ (S.) and DAVIS (E.W.). — Bronchial carcinoma arising in a lung cyst. *Am. J. Oeontgenol.*, 1957, 77 : 1048.
169. PRICE (A.H.) and TEPLICK (G.). — Progressive bilateral bullous emphysema. *Arch. Intern. Med.*, 1946, 77 : 132.
170. PURRIEL (P.), MURAS (O.) y ARDAO (R.). — Vesículas de enfisema gigante. *El torax*, 1953, 2 : 164.
171. QUINLAN (J.J.), HOLDEN (H.M.), SCHAFFNER (V.D.) and HILTZ (J.E.). — Cystic disease of the lung. *Canada M.A.J.*, 1958, 79 : 1012.
172. RAMAN (T.K.). — Bullous emphysema of lung. *Indian M. Gaz.*, 1941, 76 : 515.
173. RAPPAPORT (I.). — Chemotherapy and « Vanishing lungs ». *J.A.M.A.*, 1955, 158 : 1436.
174. RAPPAPORT (I.) and MAYER (E.). — The problem of pulmonary emphysema. The missing link between structure and function. *Lancet*, 1960, 2 : 1217.
175. RENAULT (P.). — Etude anatomo-pathologique des grandes collections aériennes du poumon. *Ann. Chir. Thor. Car.*, 1962, 1, 3 : 1093.
176. RENAULT (P.). — Etude lésionnelle des « kystes aériens du poumon » (en fonction de leur cause). *Rev. Prat.*, 1963, 13 : 1757.
177. RICHARD (G.). — Exérèse des kystes atriens géants du poumon avec conservation du parenchyme normal. *Thèse*, Paris, 1947.
178. RICHARDS (D.W. Jr.). — The agin lung. *Bull. New York, Acad. Med.*, 1956, 32 : 407.
179. RICHARDS (D.W.). — Pulmonary emphysema. Etiologic factors and clinical forms. *Ann. Intern. Med.*, 1960, 53 : 1105.
180. RIGLER (L.G.). — The chest. *Year. Book. Publishers*, Chicago, 1946, 3 : 168.
181. ROTHSTEIN (E.). — Infected emphysematous bullae, report of 5 cases. *Am. Rev. Tuberc.*, 1954, 69 : 287.
182. ROTHSTEIN (E.) and HARLEY (B.F. Jr.). — Fluid levels in emphysematous bullae. *Dis. Chest.*, 1962, 42 : 620.

183. ROTHSTEIN (E.) and MOBERLY (J.W.). — Emphysematous bullae and pulmonary tuberculosis. *Dis. Chest.*, 1952, 22 : 587.
184. RONCORONI (A.J.), AGREST (A.) and BLASCO (A.). — Contributions of bronchopleural gas leak, after resection of emphysematous bullae, to CO² excretion. *Dis. Chest.*, 1961, 39 : 500.
185. RÜHLMANN (U.). — Uber progressive lungendystrophie. *Dtsch. Ges. Wesen*, 1958, 13 : 975.
186. SALZBERG (A.M.) and BLADES (B.). — Surgical management of emphysematous blebs and bullae. *J. Am. Geriatric Soc.*, 1955, 3 : 15.
187. SANDERUD (A.). — Surgery of localized emphysema. *Acta. Chir. Scandinav.*, 1959, 117 : 1.
188. SANFORD (H.S.) and GREEN (R.A.). — Air-fluid levels in emphysematous bullae. *Dis. Chest.*, 1963, 43 : 193.
189. SANTY (P.), BÉRARD (M.), GALY (P.) et CHARLEUX (P.). — Les aspects chirurgicaux de l'emphysème pulmonaire chez l'adulte. *Acta. Chir. Belg.*, suppl., 1955, 2 : 95.
190. SANTY (P.), DUFOURT (A.) et GALY (P.). — Les kystes aériens du poumon. Etude anatomique et pathogénique. *Cong. Fr. Méd.*, Paris, 1947, 238.
191. SASSY-DOBRAY (G.), SZIGETI (P.), MIKLOS (G.), SZIJARTO (L.), PAPP (A.). — Beiträge zum verhaltenis des lungenkarzinoms und der lungendystrophie. VI^e Congr. *Dis. Chest.*, Vienne, 1960.
192. SASSY-DOBRAY (G.), SZIGETI (P.), MIKLOS (G.), SZIJARTO (L.) et PAPP (A.). — Relations entre le cancer bronchique et la dystrophie pulmonaire. *J. Fr. Med. Chir. Thor.*, 1961, 15 : 739.
193. SATO (R.), YOSHIDA (S.) and UCHIDA (H.). — Pre and post operative cardio pulmonary dynamics of the emphysematous bullae. *J. Thor. Cardio. Vasc. Sur.*, 1960, 39 : 516.
194. SCHMITZ (H.), THURN (P.). — Zur asymmetrie der lungenarterien. *Fortschr. Röntgenstr.*, 1958, 88 : 133.
195. SCHRÖDER (J.). — Fehlbegutachtung bei progressiver lungendystrophie. *Beitr. Klin. Tuberk.*, 1959, 120 : 359.
196. SENSENIG (D.M.) and RODMAN (Th.). — Pulmonary resection for emphysematous bullae. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1962, 114 : 393.
197. SICILIANO (L.). — Un caso di apparente pneumotorace. *Rad. Med.*, 1929, 4 : 425.
198. SIEBENS (A.A.), GRANT (A.R.), KENT (D.C.), KLOPSTOCK (R.) and CINCOTTO (J.J.). — Pulmonary cystic disease : physiologic studies and results of resection. *J. Thor. Surg.*, 1957, 33 : 185.

199. SIMONIN (P.), GRILLIAT (J.P.), RAUBERT (G.) et GUILLEMOT (J.). — Aspect clinique fonctionnel et anatomique d'un cas de dystrophie progressive du poumon. *J. Fr. Med. Chir. Thor.*, 1958, 12 : 416.
200. SPAIN (D.M.) and KAUFMAN (G.). — The basic lesion in chronic pulmonary emphysema. *Am. Rev. Tuberc.*, 1953, 68 : 24.
201. SPEAR (H.C.), DAUGHTRY (D.C.), CHESNEY (J.G.), MARKS (A.). — The surgical management of large pulmonary blebs and bullae. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1961, 84 : 186.
202. STONE (D.J.), SCHWARTZ (A.) and FELTMAN (J.A.). — Bullous emphysema. A long term study of the natural history and the effects of therapy. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1960, 82 : 493.
203. STRINGER (C.J.) and BURNETT (C.A.). — The surgical treatment of emphysematous bullae. *Am. Rev. Tuberc.*, 1956, 74 : 856.
204. SYMPOSIUM, on emphysema and the « chronic bronchitis » syndrome. Aspen, Colorado, June 13, 14, 15, 1958. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1959, 80, suppl.
205. TABAKIN (B.S.), ADHIKARI (P.K.) and MILLER (D.B.). — Objective long term evaluation of the surgical treatment of diffuse obstructive emphysema. A physiologic study. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1959, 80 : 825.
206. THOMAS (P.A.) and GEBAUER (P.W.). — Results and complications of pleurectomy for bullous emphysema and recurrent pneumothorax. *J. Thor. Card. Vasc. Surg.*, 1960, 39 : 194.
207. TING (E.Y.), KLOPSTOCK (R.), LYONS (H.A.). — Mechanical properties of pulmonary cysts and bullae. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1963, 87 : 538.
208. TRIGO, PIAZ, VILLENAS, BONCORONI. — Enfisema ampollöse bilaterale gigante. *Prensa. Med. Argentina*, 1957, 44 : 2830.
209. TRIMBLE (H.G.). — Lungen emphysem. *Münch. Med. Wschr.*, 1954, 96 : 1501.
210. TYSON (M.D.). — The surgical management of solitary cysts or cyst-like structures of pulmonary origin. *Ann. Surg.*, 1943, 1 : 50.
211. UEHLINGER (E.). — In Schinz-Glauner-Uehlinger. Röntgendiagnostik Ergebnisse, 1952-1956. *Georg. Thiem. Verlag.*, Stuttgart, 1957, 363.
212. UGOCCIONI. — *Giorn di Pneum.*, 1960, IV.
213. UNGER (H.). — Kasuistischer beitrag zur differentialdiagnose lungenabzess. Bullöses lungenemphysem. Kavernöse lungen tuberkulose. *Ztschr. F. Tuberk.*, 1950, 94 : 43.
214. VILLAIN (D.). — L'emphysème bulleux. *Thèse Méd.*, Paris, 1947.

215. WALKUP (H.E.) and WOLCOTT (M.W.). — Surgical treatement of bullous emphysema. *Dis. Chest.*, 1955, 28 : 638.
216. WALSKE (B.R.). — Surgical treatement of bullous emphysema ; the poor risk patient. *Nebr. Med. J.*, 1960, 45 : 306.
217. WARRING (F.C.) and LINDSKOG (G.E.). — Surgical management of giant air cysts of the lungs. *Am. Rev. Tuberc.*, 1951, 63 : 579.
218. WEINREICH (J.), WOLFART (W.). — Das bronchogramm bei der « progressiven lungendystrophie ». *Fortschr. Röntgenstr.*, 1961, 95 : 641.
219. WEISEL (W.). — Surgical treatement of localized emphysematous disease. *Ann. Surg.*, 1955, 142 : 17.
220. WEISEL (W.) and SLOTNICK (I.). — Emphysematous bulla complicated by hemorrhage and infection. *Am. Rev. Tuberc.*, 1950, 61 : 742.
221. WELCHONS (G.A.) and MASSIE (J.R. Jr). — Pulmonary blebs and bullae. *South. Surgeon.*, 1950, 16 : 768.
222. WEST (J.B.), DOLLERY (C.T.) and HUGH-JONES (P.). — *J. Clin. Invest.*, 1961, 40 : 1.
223. WIESE (E.R.), HEIKEN (C.A.) et CHARR (R.). — Multiple giant bullae associated with anthracosilicosis : clinicopathological study of case. *Am. J. Roentgenol.*, 1939, 42 : 186.
224. WILLIAMS (J.R.), WILCOX (W.C.), BURNS (R.R.). — Angiocardiography of the systemic pulmonary circulation. *Am. J. Roentgenol.*, 1963, 90 : 614.
225. WILSON (J.A.). — *Am. J. Roentgenol.*, 1927, 17 : 432.
226. WIMPFHEIMER (F.) and SCHNEIDER (L.). — Familial emphysema. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 1961, 83 : 697.
227. WOONING (L.H.), CAPEL (L.H.), BELCHER (J.R.). — The results of surgical treatement of large air cysts of the lung. *Brit. J. Dis. Chest.*, 1963, 57 : 79.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	13
HISTORIQUE	15
PLACE NOSOLOGIQUE	21
OBSERVATIONS	25
ETUDE CLINIQUE	47
A) Considérations étiologiques générales	47
B) Symptomatologie fonctionnelle et générale	48
C) Données radiologiques	50
D) Angiographie	53
E) Bronchographie	55
F) Epreuves fonctionnelles respiratoires	56
G) Examens complémentaires	63
H) Evolution spontanée et complications	64
ANATOMIE - PATHOLOGIE	69
ETIOPATHOGENIE	73
INDICATIONS THERAPEUTIQUES - TECHNIQUES - RESULTATS	79
CONCLUSIONS	89
BIBLIOGRAPHIE	91

